كتاب المعارف الطبى

أمراض القلب الخلقية
[الصمامية]

الدكتور محمد الجوادى
أستاذ م. القلب والأوعية الدموية
جامعة الزقازيق


دار المعارف

الناشر : دار المعارف ١١١٩ كورنيش النيل - القاهرة - ج . م . ع .

إهـــــداء

إلى العلامة الجليل
الأستاذ الدكتور محمود على مكى
تحية اعتزاز وتقدير وعرفان

هذا الكتاب

توحى لنا أمراض القلب الولادية بصور [مباشرة وغير مباشرة] بقدرة الله سبحانه وتعالى. فنحن ندرك من دراستنا لها أن اكتمال الخلق لا يتحقق إلا بالخلو من أخطاء كثيرة ومتعددة، وكل هذه الأخطاء واردة، وذات وجود، ولا تتحقق السلامة ولا الصحة ولا الصورة الطبيعية من التكوين إلا بالخلو من كل هذه الشذوذات والأخطاء.

وتذكرنا هذه الأمراض فى التكوين بالنعمة الكبرى التى أسبغها الله علينا، ولولا هذه الحالات المرضية ما أدركنا قيمة السلامة والصحة.

وتفتح هذه الأمراض أعيننا على التفكير فى التكوين الجنينى ومراحله، فبدون دراسة هذه الأمراض لم يكن من الممكن أن نفهم كيف تم التكوين فى المراحل الجنينية، ولا تزال دراسة الأجنة تكشف لنا عن كثير من دقائق الخلق والتكوين.

وتعطينا هذه الأمراض الولادية فرصة رحبة للتفكير فى علاجها والتغلب على الآثار الناشئة عنها، وليس غريبا أن التطورات التى حدثت فى جراحات الأمراض الولادية كانت بمثابة أحد الأسباب التى تطورت بفضلها جراحات القلب وتقنياتها المختلفة.

وهذا الكتاب عن أمراض القلب الولادية (الخلقية) كتبته لعشاق الثقافة العامة وللمهتمين بالثقافة العلمية، وفى ذات الوقت كتبته للأطباء الشبان من غير المتخصصين فى أمراض القلب الولادية، وكتبته أيضا للمرضى وذويهم، وللعاملين فى الخدمات الطبية والاجتماعية. وكنت مع هذا كله حريصا على أن يحظى برضا المتخصصين فى موضوعه، وقد وضعت نصب عينى طيلة كتابته ذلك الوصف المبدع الذى وصفه به الطبيب العظيم قاضى القضاة ابن رشد كتابًا من كتبه وهو كتاب فى الفقه فسماه: «بداية المجتهد ونهاية المقتصد».



وقد انتهجت فى ترتيب فصول هذا الكتاب منهجا مختلفا عن المناهج المتبعة - حتى الآن - فى الحديث عن أمراض القلب الولادية، وبعضها يقسم هذه الأمراض تبعا للزراق أو انعدامه، وبعضها الآخر يقسمها تبعا لحدوث التحويلة.. إلخ. وقد آثرت أن أتحول عن كل هذه المناهج إلى منهج آخر يعالج كل مرض من هذه الأمراض كموضوع قائم بذاته ودون أن يكون جزءا من مجموعة متشابهة من الأمراض المشتركة فى بعض الخصائص، والمختلفة بالطبع فى خصائص أخرى، وإن كان - أى المنهج الذى اتبعته - فى ذات الوقت يضع الأمراض المشتركة فى فصول متتابعة، كما يشير فى الحديث عن كل منها إلى أوجه الشبه بينها وبين غيرها، وهكذا جمعت فى منهج تأليف وترتيب هذا الكتاب بين

خصائص التأليف الموسوعى، وسمات التـأليف الأكـاديمى، وطبيعـة التأليف للثقافة العامة دون أن أغلب أيًا من هذه المناهج الثلاثة علـى غيره.

كذلك تعمدت أن أقدم فى هذا الكتاب حديثاً عن الأمـراض الولادية الصمامية التى لا تزال تدرس فى كليات الطب مع غيرها من الأمراض الصمامية ذات الأسباب المختلفة، وذلك باعتبار موضع هذه الأمراض، ولكنى وجدت أن إهمال الحديث عن هذه الأمراض فى كتاب عن الأمراض الولادية (الخلقية) كهذا الكتاب يعد نوعًا من التعسف، وإن كان ورودها فيه مما يعد خروجًا على المألوف.

وينبغى هنا أن أشير إلى أن كتب طب القلب تتناول ارتخاء الصمام المترالى على سبيل المثال فى الفصل الخاص بالأمراض الصمامية، نظرا لأن سببه قد لا يكون ولاديًا.. إذ إن له أسبابًا أخرى كما نعرف.. ولكن هذا لا يعنى بالطبع ألا نتحدث عنه فى كتاب مخصص للحديث عن أمراض القلب الولادية.

وينطبق هذا بصورة أو بأخرى على الأنواع المختلفة من ضيق الصمام الأورطى التى تناولناها فى ثلاثة فصول من فصول هذا الكتاب المخصصة للحديث عن الأمراض الولادية المختلفة.

وأعترف أنى تماديت فى هذا المنهج فجعلت أولَ الأبواب المخصصة للحديث عن الأمراض خاصا بارتخاء الصمام المترالى، وبضيق الصمام الأورطى، وقد صدرت فى هذا المنهج عن تقديرى

لمدى انتشار الإشارة إلى وجود هذه الأمراض عند نسبة لا يستهان بها من الذين يجرون فحوصا روتينية، بل إنها تفوق فى وجودها وتردد ذكرها كل أمراض القلب الولادية الأخرى.



وكنت قد كتبت المخطوطة الأولى لهذا الكتاب مرتبا فصوله تبعا لنسبة شيوع الأمراض، بادئًا بالثقب الحاجزى البطينى، ثم الثقب الحاجزى الأذينى، فالقناة الشريانية السالكة، فرباعية فالو، فضيق الصمام الرئوى، فتضيق قوس الأورطى، ثم تبدل وضع الشريانيين الكبيرين.. وهكذا.

ولكنى وجدت أن هذا المنهج يصعب من قراءة مثل هذا الكتاب من أجل الثقافة العامة، فضلا عن أن هذا المنهج يفقد أهميته ودلالته فى العيوب الأخرى الأقل انتشارًا حيث تكاد تتقارب نسب وجودها إلى الحد الذى يجعل تقديم أحدها على الآخر أمرًا لا يستند إلى مبرر قوى، ومن ثم فقد آثرت أن أعدل منهجى بحيث أبدأ بإصابات الصمامات محتفظًا فى ذات الوقت بالمكانة الأولى للحالة التى أصبحت تفرض نفسها فى تقارير صدى القلب، وفى كثير من عيادات الفحوص الجماعية، وهى حالة ارتخاء الصمام المترالى، وأتبعتها بالحديث عن حالة الصمام الأورطى ذى الشرفتين، باعتبار أن هذه الحالة تمثل ٢٪ من صمامات الأورطى، ولم يكن منطقيًا كذلك أن أترك الصمام الأورطى دون أن أتحدث عن نوعين من ضيقه، وهما: الضيق تحت الصمامى، والضيق فوق الصمامى، ومع

هذا لم أتطرق إلى الموضوع الأكبر المتعلق بالصمام الأورطى وضيقه وارتجاعه، وهذا الموضوع هو من صميم الحديث عن أمراض الصمامات وليس الحديث عن الأمراض الولادية (الخلقية) بمجاله.

ومع هذا فيهمنى أن أنبه فى هذه المقدمة إلى أن العيب الحاجزى البطينى هو أكثر العيوب الولادية انتشارا، وأن رباعية فالوت هى أكثر العيوب الزراقية انتشارا، وأن تبدل وضع الشريانين الكبيرين هو أكثر العيوب الزراقية انتشارا فى مرحلة ما بعد الولادة مباشرة، وأن نقص تنسج البطين الأيسر هو أكثر أسباب الوفاة فى الأسبوع الأول من الحياة.



وينبغى أن أشير كذلك فى هذه المقدمة إلى أننا كأطباء لا نصادف الأمراض الولادية فرادى، وإنما نحن نواجه فى حالة المريض الواحد باجتماع أكثر من صورة من صور الأمراض الولادية، وبالطبع فإن اجتماع أكثر من مرض فى بعض الأحيان قد يكثف من إصابة أو شكوى ما، وربما – وهذا وارد أيضًا – يتغلب أحد الأمراض على بعض الآثار السيئة أو السلبية لمرض آخر فيحدث العكس بل تصل حكمة الخالق جل فى علاه فى هذا الصدد إلى تعليمنا مبدأ مهما من مبادئ الحياة والطبيعة، وهو أن الحياة نفسها لا تستقيم فى وجود بعض الأمراض الولادية إلا إذا وجدت أمراض ولادية أخرى تحل بعض المشكلة الكبيرة الناشئة عن وجود مرض كبير.

وهكذا يصبح بعـض المرض علاجًا لبعضه الآخر، وهى صورة أخرى من صور قدرة الخالق سبحانه وتعالى.

كما ينبغى لى أن أشير إلى أنه فى حديثى عن الأمراض الولادية المختلفة التى يضمها هذا الكتاب قد تناولت - فى أغلب الأحيان - أكثر الصور شيوعًا واضعًا فى الاعتبار ما يقدره القارئ من أن هذه الصور المختلفة من الأمراض ليست شيئاً واحدًا لأنها بالطبع ليست إنتاجًا صناعيًا نمطيًا.

وقد استخدمت فى التعبير «العربى» عن كثير من الأمراض والأحوال المرضية والفحوص والاستطلاعات وحتى فى الجمل الرابطة بين هذا كله، كثيرًا من المصطلحات والكلمات التى قدر لى على مدى السنوات السابقة أن استعملها فيما كتبت من مقالات وبحوث وملخصات أو أن أدعو إلى استعمالها، وانحزت إلى المرادفات العربية التى وضعتها من خلال أكثر من عمل علمى فى هذا المجال، فقد اشتركت مع أستاذى المغفور له الدكتور محمد عبد اللطيف إبراهيم فى ترجمة قاموس نوبل الذى صدر عن دار الكتاب المصرى - اللبنانى ضامًا مقابلات عربية لأكثر من خمسين ألف مصطلح طبى، كما شرفت من قبل بالعمل معه فى عملين علميين طبيين مهمين هما: كتابه «دروس فى الجراحة الإكلينيكية» الذى طبع عدة مرات كانت أولاها فى جامعة الزقازيق، ثم فى المركز العربى للمطبوعات الصحية (أكمل) بالكويت، التابع لجامعة الدول العربية، وقاموسه الذى طبع أولاً فى جامعة الملك سعود ثم فى دار هديل للطباعة والنشر.

وسيلاحظ القارئ انحيازى إلى عديد من الأفعال والمصطلحات، من ذلك على سبيل المثال استخدامى لفعل البزوغ لمقابلة المعنى الذى يدل عليه الفعل الإنجليزى arise، وفى مثل هذا الاستخدام فإنى لا أحدث بلبلة مع ألفاظ اصطلاحية استخدمت من قبل على نحو ما استخدم السابقون فعل التفرع للدلالة على هذا المعنى.

كما أنى استخدمت تعبير تضيق قوس الأورطى للدلالة على ما يسمى فى بعض الكتابات السابقة «ضيق برزخ الأورطى»، واستخدمت مصطلح «الارتخاء» للدلالة على ما يسمى فى اللغة الطبية الشائعة الآن «تدلى الصمام المترالى»، فضلاً عن أنى استخدمت- فى كثير من الأحيان - لفظ «الأمراض الولادية» الذى هو أكثر صحة من لفظ «الأمراض الخلقية».

وقد اعتمدت فى تأليف هذا الكتاب على عدد كبير من المراجع الطبية من الكتب والمقالات والبحوث، ومن بين الكتب التى اعتمدت عليها الكتب الثلاثة الكبرى فى القلب المنسوبة إلى مؤلفيها العظماء: برونوولد، وهيرست، وجوليان، فضلاً عن الفصول الخاصة بالقلب فى كتب الأمراض الباطنة الكبيرة المنسوبة إلى مؤلفيها العظماء: هاريسون، وسيسل لوب، وهارفى، وبالإضافة إلى هؤلاء فقد اعتمدت على مجموعة الكتب التى كتبت للطلبة من أمثال كتب جوردان، وجوليان، وكتاب ليبرثيسون فى أمراض القلب الخلقية، كما اعتمدت على مجموعة الكتب المتوسطة بين هذه وتلك، وقد أفدت بصفة خاصة من كتابى ليثام، وسوكلو.

وكان من الطبيعى مع كل هذه الكتب الحديثة أن ألجأ إلى الكتب القديمة نسبيا التى بدأت فيها مطالعة أمراض القلب، وقد نُحتت فى ذهنى صور أمراض القلب على نحو ما قرأتها فى هذه الكتب، وفى هذا الصدد أذكر كتاب صمويل أورام.

ومن تراثنا العربى الحديث أفدت أيما إفادة مما كتبه الدكتور بسام الحلبى فى جامعة حلب وما كتبه من قبله أساتذة جامعة دمشق وما قدمه الدكتوران أسد الشعرة وليلى زنيبر فى كتابهما.

❑ ونظرًا لأن هذا الكتاب هو الأول من كتابين متتاليين تصدرهما (دار المعارف) فى ذات السلسلة فقد رأيت أن يضم هذا الكتاب الأمراض الخلقية الصمامية، وأمراض الوضع الشاذ للقلب، فضلاً عن مقدمات وافية عن التقسيمات المختلفة لأمراض القلب والنمو الجنينى للقلب ونحو معرفتنا بالتشريح القلبى والوسائل المعينة على التشخيص على أن يتضمن الكتاب الثانى بقية أمراض القلب الولادية.

بقى أن أعترف أننى كتبت هذا الكتاب لأول مرة منذ اثنى عشر عامًا ولازلت أنقح فيه حتى استعصى - فى نظر زملائى - علىَّ التنقيح، مع أنه لا يزال فى حاجة إليه.

المؤلف

نظرة عامة على أمراض القلب الولادية

يمكن لنا أن نقول: إن وصف هذه الأمراض بالخلقية وصف غير دقيق ولكنه شائع، أما التعبير الدقيق فهو أمراض القلب الولادية ويقصد به أن المرض يوجد فى المريض منذ ولادته حتى وإن لم تظهر أعراضه أو علاماته إلا فى مرحلة تالية من العمر، وذلك خلافًا للأمراض التى يكتسبها الإنسان فى حياته. أى أن المرض الولادى (الخلقى تجاوزًا) وجُد فى الجنين قبل أن يخرج إلى الحياة على حين أن المرض المكتسب يحدث أو يكتسب بعد الخروج إلى الحياة.

وهناك – بالطبع – فرق طبعا بين الأمراض الولادية (الخلقية) والأمراض الوراثية، فالأمراض الوراثية تنتقل عبر الأجيال من الأقارب سواء الأب أو الأم أو مَنْ له علاقة بالأبوة أو الأمومة.. وهكذا فإن وصف «الوراثية» لا يصف زمن نشأة المرض، ولكنه يصف طبيعة فى المرض وهو أنه قابل للتوارث عبر الأجيال لأنه يرتبط بالجينات التى تُتوارث من خلالها الصفات الوراثية.. فكأن هذا المرض أصبح متشبثا بحاملات الصفات الوراثية تماما كما تتشبث الصفات الوراثية الأصلية بهذه الحاملات.

وأمراض القلب الولادية ليست شائعة بالطبع وليست نادرة كذلك، وترينا الإحصاءات الصحية العالمية أنها تصيب ٨ - ١٠ من كل ألف من المواليد الأحياء أى أنها فى حدود لا تتجاوز ١٪ وتظهر الأعراض المرضية على ٣٠٪ من هؤلاء فى السنة الأولى من العمر، أما الباقون فإنهم يُكتشفون فيما بعد ذلك تباعًا.. ومع هذا فإن بعض هؤلاء يبقون بدون اكتشاف لعيوبهم الخلقية (الولادية) طول الحياة، وبعض هؤلاء لا تكتشف إصابتهم بمثل هذا المرض إلا عند تشريح جثتهم بعد الوفاة وذلك فى المعاهد العلمية التى تعنى بتقرير الصفة التشريحية للمتوفين.

لم يتمكن الطب بعد من أن يصل إلى الأسباب المحدثة لهذه الأمراض، ويقدر العلماء أننا لا نعرف السبب فى ٩٥٪ من الحالات.. وإن كان هذا لا ينفى أن هناك عدة عوامل تتداخل مع بعضها فى حدوث هذه الأمراض، ومن أهم هذه العوامل الاستعداد الوراثى والعوامل البيئية داخل الرحم، ولكننا لا نستطيع أن نغفل الأسباب والعوامل التى ثبتت مسئوليتها عن هذه الأمراض ومنها زواج الأقارب، والأمراض التى تصيب الأم خلال الاثلوث الأول من الحمل كالحصبة الألمانية والأمراض الرحمية.

وبصورة عامة فإنه يمكن لنا أن نذكر الأسباب التى توصل الأطباء إلى مسئوليتها عن إحداث هذه الأمراض، وأن نذكر فى عجالة صور الأمراض القلبية المرتبطة بهذه الأسباب:

اضطراب الصبغيات «الكروموسومات»

١ – أشهر هذه الاضطرابات متلازمة داون «حيث يتثلث الصبغى رقم ٢١» والأطباء لا يخطئون فى تشخيص هذه الحالة بمجرد النظر، إذ للمصاب بها صورة بدنية مميزة فضلاً عن إصابته بمجموعة من التشوهات، وتحدث التشوهات القلبية فى خمسين بالمائة من المصابين بهذه المتلازمة، وأهم التشوهات التى تحدث فى هؤلاء: القناة الأذينية البطينية.

٢ – متلازمة تورنر: حيث يحدث غياب لصبغى جنسى عند البنات، ولا يوجد إذن فى البنات المصابات بهذه المتلازمة إلا صبغى جنسى واحد فقط بدلا من الوضع الطبيعى وهو صبغان، وفى ثلث هؤلاء البنات يحدث مرض قلبى ولادى، وأكثر ما يكون هو تضيق قوس الأورطى.

٣ – متلازمة نونان: وهى متلازمة مشابهة للمتلازمة السابقة، ولكنها تحدث فى الذكور فقط، ويصاب بعض هؤلاء بتشوهات قلبية ولادية أهمها تضيق الشريان الرئوى.

٤ – تثلث الصبغى ١٣: وتسعون فى المائة من هؤلاء يصابون بحالات القلب اليمينى وبعيب حاجزى بطينى.

٥ – تثلث الصبغى ١٨: وخمسة وتسعون فى المائة من هؤلاء يصابون بقناة شريانية سالكة وعيب حاجزى بطينى.

الاضطرابات الولادية فى الأنسجة الضامة:

أشهر هذه التشوهات هو ارتخاء الصمام الميترالى، وهى حالة حميدة فى أغلب المصابين بها، ولكن كثرة تشخيصها بأجهزة الصدى القلبى فى السنوات الأخيرة زادت من التركيز والتكرار فى الحديث عنها.

ومن هذه التشوهات بعض صور ارتجاع الصمام الأورطى وهو ما يحدث فى بعض المتلازمات كمتلازمة مارفان ومتلازمة إهلر دانلوس.

العقاقير الطبية:

من أبرز العقاقير الطبية المسئولة عن الإصابة بأمراض القلب الولادية مضادات الاختلاج كالفينيوتين، والتريميتاديون، وأملاح الليثيوم وكذلك البروجسترون، والوارفرين، والأمفيتامين.

العدوى والأمراض:

أشرنا من قبل إلى الحصبة الألمانية، وقد ثبت أن النساء اللواتى التقطن هذه العدوى خلال الأثلوث الأول من الحمل قد يلدن أطفالاً مصابين بضيق الصمام الرئوى (خاصة تضيق جذع الشريان الرئوى) أو القناة الشريانية السالكة.. كذلك فقد أصبح من المعتقد أن المرأة السكرية لديها احتمال أكبر لولادة أطفال مصابين بآفات قلبية ولادية..

كما ذكرت بعض المراجع أن حوالى نصف نسل المرأة الكحولية لديهم آفات قلبية ولادية..

وسجلت الملاحظات الإحصائية كثرة وجـود قناة شريانية سالكة فى الأطفال الذين ولدوا فى المرتفعات العالية.

ماذا عن الأطفال التالين؟

من المهم أن نجيب - كأطباء - على أسئلة الآباء والأمهات الذين رزقوا بأطفال مصابين بآفات قلبية ولادية بكل ما نعرفه من أسباب لحدوث مثل هذه الآفـات.. ومـن المـهم أيضـا أن نقـدر قلقـهم تجـاه الحمل القادم والطفل القادم ويتضح من المعلومات التى ذكرناها آنفًا أن بعض الأمراض «بل والعادات» تحمـل نـذرًا واضحـة، كالسـكرى «والكحـول» وأن بعـض الإصابـات ترتبـط بـالحمل نفسـه «كحـدوث الإصابة بالحصبة الألمانية فى الأثلوث من الحمل» وأن بعض الأدوية متهمة فيجب تجنبها تماما..

ومع كل هذا تصعب القـدرة علـى التنبـؤ باحتمـال إصابـة الطفـل التالى بمرض قلبى ولادى..

وفى مثل هذه الحالات فـإن الإحصـاءات العموميـة القائمـة علـى الدراسات الوبائية والمسوح الطبية قد تكون كفيلة بتكوين صورة مقربة للحقيقة.

وفى هذا الصدد يمكن تلخيص ما هو متوافـر مـن معلومـات طبيـة فى القول بأن نسبة حدوث أمراض القلب الولادية فى الطفل الثـانى تتراوح بين ٢ - ٥٪.

[قارن هذا بالنسبة العامة لحدوث الأمراض الولادية بين المواليد الأصحاء والتى لا تزيد على ١٪].

● ومع هذا فهى نسبة ضئيلة تمكننا من تشجيع الأهل على التمسك بالأمل فى إنجاب طفل ثان سليم ومعافى.

أما إذا تكررت الآفة القلبية الولادية فى الحمل الثانى فإن نسبة حدوثها فى الحمل الثالث ترتفع إلى ٢٠ - ٢٥٪.

الأمومة الآمنة

ويتبقى سؤال مهم كثيرا ما يتردد فى عيادات أطباء القلب وجراحى القلب عن **إمكانية نجاح وأمان أمومة النساء اللواتى كن قد تعرضن فى طفولتهن لإجراء جراحات من أجل علاج آفة قلبية ولادية**، وهو سؤال جيد وجديد فرضه التقدم الطبى والجراحى الذى ساعد هؤلاء على الوصول إلى سن الإنجاب بعد سنوات من نجاح إجراء هذه الجراحات المبكرة..

ومن حسن الحظ أنه ليس هناك ما يمنع أو يعوق أمنية هؤلاء فى أن يكن أمهات..

هنا يأتى السؤال الثانى: كم تكون إذن نسبة حدوث آفات القلب الولادية فى أولاد هؤلاء الأمهات اللائى كن مصابات بآفات قلبية ولادية عولجت جراحيًا؟ من حسن الحظ ومن كرم الخالق أن هذه النسبة تتراوح بين ٣ - ١٦٪ فقط.. وربما تقل مع كل تقدم طبى أو جراحى قادم بإذن الله.

الأمراض الولادية
حسب أسبابها

كما ذكرنا فى المقدمة فإن كثيرا من الأمراض الولادية تحدث نتيجة إصابات أو تشوهات أو ضيق أو رتق أو ارتجاع أو فضفضة (تدل) فى أحد الصمامات، ومع أن دراسة الطب ظلت تؤثر دراسة مثل هذه الأمراض مع الأمراض الصمامية، فإن تنامى الاهتمام بهذا النوع على مستوى الفحوص والجراحات قد هيأ لها مكانا جديدا فى الحديث عن أمراض القلب الولادية، لهذا فإننا فى هذا الكتاب نبدأ بالحديث عن بعض الصور الولادية من أمراض الصمامات.

وينشأ نوع من الأمراض الولادية نتيجة ضيق فى الصمام كما يحدث فى ضيق الصمام الرئوى أو ضيق الأورطى.

وينشأ نوع (ثان) من الأمراض الولادية نتيجة انغلاق الصمام بصورة شبه نهائية، وهو ما نستعمل لوصفه فى هذا الكتاب لفظ «الرتق»، كما يحدث فى رتق الصمام الثلاثى وتكون النتيجة أن تتأثر الغرفتان القلبيتان اللتان يفصل بينهما هذا الصمام فتبحث الغرفة السابقة على الصمام عن منفذ آخر أو تضمر وظيفتها كغرفة..

كما تبحث الغرفـة اللاحقـة علـى الصمـام عـن مـورد آخـر أو تضمـر وظيفتها كغرفة.

ولا تقـف أمـراض القلـب الولاديـة المتسـببة عـن شـذوذ يعـترى الصمامات عند حدود إصابة الصمامات بالضيق أو الرتق.. وإنما تنشأ ثلاثة أنواع أخرى من الأمراض الولادية المرتبطة بالصمامات:

ينشأ نوع (ثالث) مـن الأمـراض الولاديـة نتيجـة تحـرك مسـتوى الصمام عن موضعه الطبيعى، وهو مـا يحـدث فـى حـالات ايبشـتين التى تصيب الصمام ثلاثى الشرفات.

أما النوع الرابع من أمراض القلب الولادية فينشأ نتيجة اضطـراب تكوين الصمام نفسه، وذلك حين نرى الصمام الأورطى مثلا مكونا من شرفتين فقط (بدلا من ثلاث)، أو مكونا مـن شـرفة واحـدة، أو غـير محدود الشرفات.

أما النوع الخامس من أمراض القلب الولادية فينشأ نتيجة ارتجاع فى الصمام كما فى الحالة النادرة: ارتجاع الصمام الرئوى.



وينشأ نوع (سادس) من أمراض القلب الولادية عن ضيق أو تضيق يصيب الشرايين الكبرى المتصلة بالقلب (وليـس الصمـام)، مـن ذلـك تضيق قوس الأورطى، وضيق الشريان الرئوى.

ولا تقتصر الأمراض الولادية على ما يصيب الشرايين الكبرى من ضيق، فيكفى أن تصاب قناة مخرج البطين (التى هى الجزء الأول من الشريان) لينشأ نوع (سابع) من أمراض القلب الولادية.

وينشأ نوع (ثامن) من الأمراض الولادية نتيجة عدم اكتمال جزء من الأجزاء، كما فى ثقب الحاجز البطينى، وثقب الحاجز الأذينى حيث يعترى هذين الحاجزين نوع من عدم الاكتمال نراه نحن ونشخصه كثقب فى الحاجز.

وينشأ نوع (تاسع) من الأمراض الولادية نتيجة لاستمرار وضع جنينى من المفترض أن ينتهى بعد الولادة ومع بدء الحياة الجديدة خارج الرحم.. والنموذج البارز لهذه الأمراض هو القناة الشريانية السالكة التى تظل سالكة حتى الولادة وتنغلق بعدها فى الأحوال الطبيعية، فإذا لم تنغلق ينشأ مرض ولادى هو «القناة الشريانية السالكة». وكذلك الحال فى الثقب البيضاوى فيما بين الأذينين، الذى ينغلق بعد الولادة فى الأحوال الطبيعية، فإذا لم ينغلق فإنه يصبح بمثابة مرض خلقى.

وينشأ نوع (عاشر) من الأمراض الولادية نتيجة نقص تنسج أو نقص تكون جزء من أجزاء القلب، حيث يكون هذا الجزء موجودًا ولكنه ضامر أو أثرى أو دون الحدود الكافية لقيامه بأداء وظيفته، وذلك كما يحدث فى حالة نقص تنسج البطين الأيسر.

ويتصل بهذا نوع (حادى عشر) من الأمراض الولادية ينشأ نتيجة الغياب الكلى لبعض الغرف، وعندئذ تصبح أزواج الغرف مفردة بدلا من الوضع الطبيعى.. ومن ذلك حالة البطين الوحيد، والأذين المشترك، والجذع الشريانى المشترك أو القلب مفرد الحجرات.

وينشأ نوع (ثانى عشر) من الأمراض الولادية نتيجة **اضطراب الاتساق الطبيعى** فى بعض مراحله (وليس غيابه) كأن يمتطى الأورطى كلا من البطين الأيمن والأيسر (كما فى رباعية فالو)، أو أن يمتطى الشريان الرئوى البطينين (كما فى متلازمة تاو سيج بنج)، أو أن يكون للبطين الأيمن منفذان. كما يحدث هذا فى حالات التصريف الرئوى الوريدى الشاذ كليًا، حيث تصب الأوردة الرئوية كلها فى الأذين الأيمن بدلاً من الوضع الطبيعى الذى يقتضى أن تصب فى البطين الأيسر.

وينشأ نوع (ثالث عشر) من الأمراض الولادية نتيجة **غياب الاتساق** بين الأزواج المتزاوجة فى الأحوال الطبيعية، والمثل البارز على هذا ما يحدث من تبدل وضع الشريانين الكبيرين (الأورطى، والرئوى) حيث يبزغ الأورطى من البطين الأيمن، ويبزغ الشريان الرئوى من البطين الأيسر على عكس ما هو طبيعى.

وينبغى لنا على سبيل الإجمال أن نذكر الآن بست حالات لانبثاق الشرايين من البطينات.

فالطبيعى أن ينبثق الأورطى من البطين الأيسر وينبثق الرئوى من البطين الأيمن.

وفى حالة تبدل وضع الشريانين الكبيرين (الصورة الثانية) يحدث العكس.

أما فى رباعية فالو (الصورة الثالثة) فإن الأورطى يمتطى كلا البطينين ويظل الشريان الرئوى موجودًا أيضا.

وفى حالة الجذع الشريانى (الصورة الرابعة) لا يوجد شريانان وإنما شريان واحد يغذى الدورتين الجهازية والرئوية وهو لا يمتطى البطينين بصورة جزئية هنا وهنا (كما فى رباعية فالو) وإنما كلاهما يصبان فيه لأنه ليس أمامهما غيره، وهكذا يمكن لنا أن ندرك أن رباعية فالو أهون فى شذوذها من حالة الجذع الشريانى، ومن الواضح للقارئ أيضًا أن الصورة البسيطة من حالات الجذع الشريانى قد تكاد تكون مشابهة لرباعية فالو وهذا صحيح.

أما فى الحالة الخامسة (البطين الأيمن ذو المخرجين) فإن الشريانين يبزغان من البطين الأيمن بينما لا يبزغ من البطين الأيسر شىء. وهكذا نصبح أمام صورة مختلفة تمامًا عن رباعية فالو وعن الصورة الأصعب منها (الجذع الشريانى) وتصبح الصورة مرتبطة بالعيب الحاجزى البطينى وارتفاع ضغط الدم الرئوى، ومع هذا فإنه من الممكن لهذه الحالة أن تشبه رباعية فالو إذا ما كانت مصحوبة بضيق فى الصمام الرئوى.

وهناك حالة سادسة يكون الشريان الرئـوى فيـها ممتطيـا للبطـين الأيمن والأيسـر فـوق عيـب حـاجزى بطينـى (أى مـا يقـابل امتطـاء الأورطى فى رباعية فالو) ويطلق عليها اسم متلازمة تاو سيج – بينج.

وإذا كان البطين الأيمن ذو المنفذين أحد هذه الصور السـت، فإنـه يمكن أن نطلق على الجذع الشريانى مسمى «الشريان ذو البطينين»، وعلى رباعية فالو «الأورطى ذو البطينـين»، وعلـى متلازمـة تاوسـيج «الشريان الرئـوى ذو البطينـين»، وبـهذا تتبقـى مـن الصـور السـت صورتان فقط فيهما أزواج حقيقية مـن البطينـات وأزواج حقيقيـة مـن الشرايين.



وكما ذكرنـا فـى المقدمـة فـإن الحيـاة لا تسـتقيم فـى بعـض هـذه الشـذوذات الخلقيـة إلا بوجـود شـذوذات مصاحبـة تعـالج بعـض المشكلة، وربما تصـل درجـة العـلاج إلى مراحـل التصحيـح كمـا فـى حالات التبدل المصحح لوضع الشريانين الكبيرين.

وينبغى لنا أن نلاحظ أن بعض الاضطـراب العضوى الناشـئ عـن الشـذوذات الولاديـة ربمـا يختلـف فـى الأسـباب، لكـن النتيجـة *الدينامية* له تكون واحدة، من ذلك علـى سـبيل المثـال أن الحـالات التى تشخص أو تدرج فى وصف شذوذها على أنها ثقب فى الحاجز

الأذينى قد تنشأ عن وجود ثقب نتيجة عدم الاكتمال (وهو ما ذكرناه فى النوع الثامن من الأسباب)، وقد تنشأ نتيجة استمرار وضع جنينى ببقاء الثقب البيضاوى مفتوحًا (وهو ما ذكرناه فى النوع التاسع)، وقد تنشأ أيضًا نتيجة اضطراب الاتساق الطبيعى (وهو ما ذكرناه فى النوع الثانى عشر).. وهكذا.



ونحن نجد جراحى القلب يتعاملون مع هذه الأمراض بمنطق ذكى لا يكتفى بتحديد ما يمكن إصلاحه على مستوى التركيب، وإنما يقدر العائد الوظيفى الذى سينشأ عن هذا الإصلاح، ومن ثم تتحدد اختياراتهم للأسلوب الجراحى الأمثل فى مواجهة (ولا نقول معالجة) مثل هذه الأمراض، وسنرى على صفحات هذا الكتاب أمثلة كثيرة لهذا.



بقى أن أشير إلى معدلات وجود أكثر هذه الأمراض شيوعًا فيما نصادفه من أمراض ولادية قلبية، وفى هذا الصدد أورد للقارئ المعلومات فى جدول مختصر.

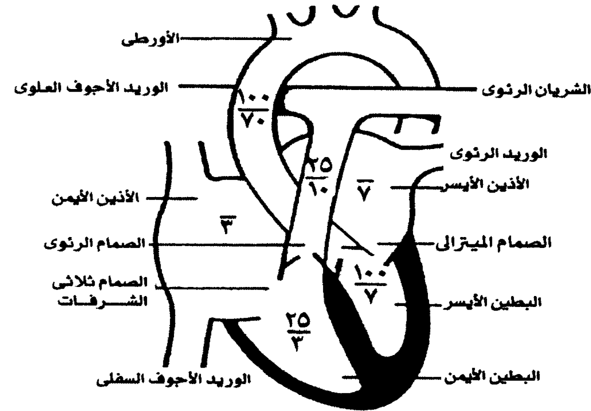
وقد رتبت الأمراض فى هذا الجدول تبعًا لنسبة ترددها ما بين الأمراض الولادية القلبية كلها، ولا يتضمن هذا الجدول حالات

ارتخاء الصمام الميترالى التى ننظر إليها على أنها اختلاف فى الطبيعة بأكثر من أن تكون مرضًا، كما لا يتضمن حالة الصمام الأورطى ثنائى الوريقتين التى تمثل ٢٪ من صمامات الأورطى، وبالتالى تفوق فى وجودها كل الأمراض الولادية مجتمعة.

النسب المئوية (التقريبية) لحدوث العيوب القلبية الولادية عند الولادة (بالنسبة إلى إجمالى الحالات)

عيب الحاجز البطينى	٣٠,٥٪
عيب الحاجز الأذينى	٩,٨٪
القناة الشريانية السالكة	٩,٧٪
ضيق الصمام الرئوى	٦,٩٪
تضيق قوس الأورطى	٦,٨٪
ضيق الصمام الأورطى	٦,١٪
رباعية فالوت	٥,٨٪
تبدل وضع الشريانين الكبيرين	٤,٢٪
رتق الصمام ثلاثى الشرفات	١,٣٪
العيوب الأخرى	١٦,٥٪

الضغوط الانقباضية والانبساطية
فى غرف القلب المختلفة



١ – رسم توضيحى للضغوط الانقباضية والانبساطية فى غرف القلب المختلفة، وهى الوحدة التى نقيس بها ضغط الدم، أى وحدة الملليمتر زئبق.

نلاحظ أن الضغط الانبساطى يكـون متسـاويا فـى نفـس الجـانب. فضغـط الأذيـن الأيمـن الانبسـاطى هـو نفسـه ضغـط البطـين الأيمـن الانبساطى (= ٣)، كذلك فإن ضغـط الأذيـن الأيسـر الانبسـاطى هـو نفسه ضغط البطين الأيسر الانبساطى (= ٧).

كما نلاحظ أن الضغط الانقباضى يكون متساويا فى كل من البطين والشريان الكبير البازغ منه، فضغط البطين الأيمن الانقباضى يساوى ضغط الشريان الرئوى الانقباضى (= ٢٥)، كذلك فـإن ضغـط البطـين الأيسر الانقباضى يساوى ضغط الأورطى الانقباضى (= ١٠٠).

أمـا الضغـوط الانبسـاطية للشـريانين الكبـيرين فأكـبر بكثـير مـن الضغوط الانبساطية للبطينات المتصلة بها، وهـذا مـن حكمـة الخـالق جل فى علاه، فلو أن الضغـط الانبسـاطى للشـريانين الكبـيرين كـان مساويا للضغط الانبساطى فى البطينين لاستمر اندفاع الدم فـى طـور الانبساط إلى الشرايين، إنما يستبقى الدم فى القلب (الأيمن والأيسـر) طوال الانبساط بانغلاق صمامات الشرايين الناشئ فى الأساس عن أن الضغط بعدها (ناحية الشريان) أعلى منه قبلها (ناحية البطين).

هكذا فإن الضغط الانبساطى للشريان الرئوى يختلف عن الضغطين الانبساطيين المتساويين فى كل من الأذيـن الأيمـن والبطـين الأيمـن، وكذلك يختلف الضغط الانبساطى فى الشريان الأورطى عن الضغطـين الانبساطيين المتساويين فى كل من الأذيـن الأيسـر والبطـين الأيسـر. على حين أن الضغط الانقباضى فى الشريان الرئوى يتساوى بـالضغط

الانقباضى فى البطين الأيمن. وهكذا تتضح حكمة الخالق جل فى علاه من هذا التدرج فى الضغوط، فالبطين الأيمن (فى وسط المسار) يتساوى فى ضغطه الانبساطى مع الأذين الأيمن، على حين يتساوى فى ضغطه الانقباضى مع الشريان الرئوى.. وكأنما يعبر هذا التساوى عن حالة الاتصال بين هذه الحجرات. ففى الانبساط يتصل التيار ما بين الأذين الأيمن وما بين البطين الأيمن، وفى الانقباض يتصل التيار ما بين البطين الأيمن والشريان الرئوى.

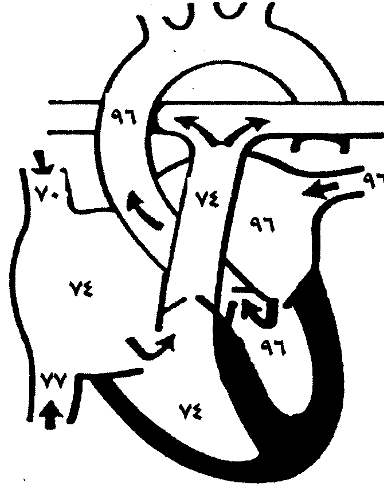
وتتكرر نفس الظاهرة على الجانب الأيسر، فالبطين الأيسر يتساوى فى ضغطه الانبساطى مع الأذين الأيسر (حيث يتصل التيار ما بينهما فى الانبساط) ويتساوى فى ضغطه الانقباضى مع الأورطى (حيث يتصل التيار ما بينهما فى الانقباض).

ومع هذا الاتزان الدقيق فى داخل القلب وحجراته، فإن القلب نفسه هو الذى يحيل ضغط الدم الداخل إليه مما يقرب قيما سالبة (= -١ أو -٢ وربما صفر) إلى ضغط انقباضى كبير يوازى ١٠٠ على الأقل هو ضغط الأورطى والشرايين المتصلة به.

وبهذا الفارق الكبير فى الضغط ما بين الشرايين والأوردة تدور عجلة الحياة.

ويتمثل الإعجاز الإلهى فى أن هذا الفارق الكبير فى الضغط يتكرر تخليقه وبناؤه مع كل ضربة قلب، أى لأكثر من سبعين مرة فى كل دقيقة.

درجات تشبع الدم بالأكسجين فى غرف القلب والأوعية الدموية الكبرى المتصلة به



٢ - رسم توضيحى وتقريبى لدرجات تشبع الدم بالأكسجين فى غرف القلب المختلفة.

فى الأحوال العادية تكون درجة تشبع الدم الوارد من الوريد الأجوف العلوى٧٠٪، ومن الوريد الأجوف السفلى٧٧٪، وبامتزاجهما فإن درجة التشبع بالأكسجين فى الأذين الأيمن=٧٤٪، وهى نفسها درجة تشبع الدم فى البطين الأيمن، إذا لم يحدث اختلاط بدم يتمتع بنسبة أعلى من التشبع بالأكسجين (فإذا ما حدث هذا من خلال ثقب فى الحاجز البطينى مع تحويله من الأيسر إلى الأيمن، فإن هذه النسبة ترتفع) ويجدر بنا هنا أن نذكر بأن كلا من الضغط الانبساطى ونسبة التشبع بالأكسجين يتساويان فى الأحوال العادية فى كل من الأذين الأيمن والبطين الأيمن.

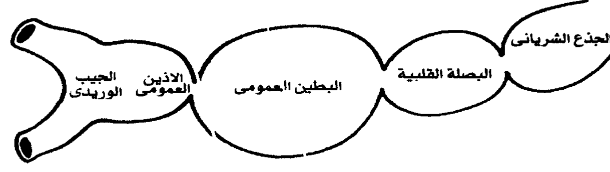
بل إن نسبة تشبع الدم فى الشريان الرئوى بالأكسجين تبقى أيضا هى ذات النسبة٧٤٪(ما لم تحدث اختلاطات بدم ذى نسبة تشبع أعلى).

ولا تتغير نسبة تشبع الدم بالأكسجين إلا عند عودته من الرئتين، حيث يحدث التشبع بالأوكسجين وترتفع نسبة الأوكسجين فى الدم العائد من الرئتين (إلى ٩٦٪ بدلا من ٧٤٪)، وهو مايطلق عليه «الدم الشريانى»، وهو الدم الموجود فى الحجرات اليسرى من القلب، سواء فى ذلك الأذين الأيسر أو البطين الأيسر أو الأورطى نفسه، ومن قبل كل هذه الحجرات الثلاث: الأوردة الرئوية العائدة بالدم المؤكسد إلى الأذين الأيمن.

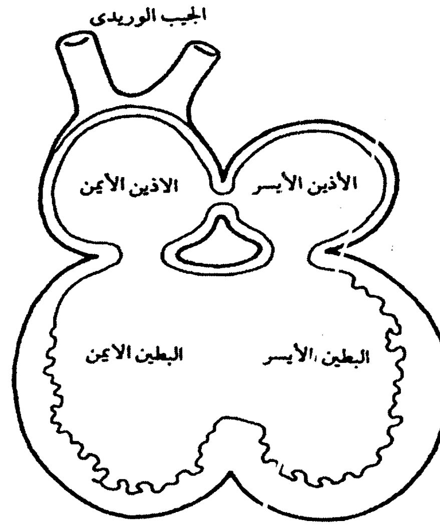
وتنبئنا التغـــيرات فــى هـــذه النســبة المعروفـة لكـل غرفـة مـن غرفات القـلب عن حدوث اتصـــال بين الدم فى هذه الحجرة وبـين دم من حجرة أخـرى، وعلـى سـبيل المثـال فلـو أن تشـبع الـدم فـى البطين الأيسر انخفض عن معدلـه فـى الأذيـن الأيسـر فـإن الاتصـال يكون قد حدث مع البطين الأيمـن (كمـا فـى حـالات ثقـب الحـاجز البطينـى) أو مـع الأذيـن الأيمـن (كمـا فـى حالـــة القنـاة الأذينيـــة البطينية).. وهكذا.

❑❑❑

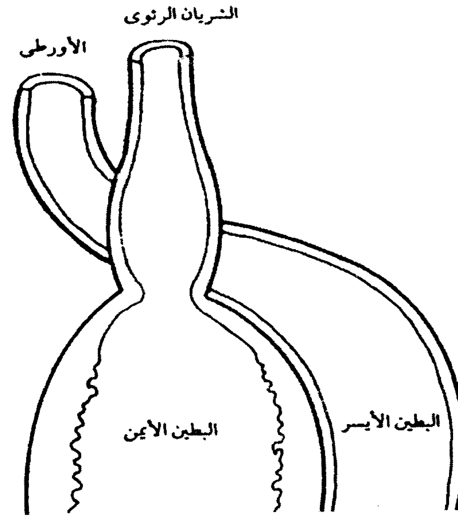
نظرة سريعة
على القلب الجنينى



٣ – صورة القلب الجنينى فى الأسبوع الرابع من الحمل، ينقسم بتحززات متتالية كما فى الشكل إلى الجيب الوريدى، ثم الأذين العمومى، ثم البطين العمومى، ثم البصلة القلبية، ثم الجذع الشريانى.



٤ – صورة القلب الجنينى فى الأسبوع الثامن من الحمل، وقد تمايز أذينان وبطينان وبدأ ظهور حاجز بين كليهما، وتنمو الوسادة الشغافية التى يتكون منها الصمامان المترالى والثلاثى فيما بعد.



٥ – صورة لمرحلة تالية حيث يقسم حاجز لولبى البصلة القلبيـة إلى قنـاتى خـروج للبطينين الأيمن والأيسر، كما ينقسم الجذع الشريانى بنفس الطريقة إلى الشريانين الكبيرين : الأورطى والرئوى.

تعمق فهمنا لتشريح القلب

ظل علم التشريح لقرون عديدة يعتمد على تشريح الأعضاء لوصفها وصفا دقيقا وتحديد علاقاتها ببعضها.

وقد مكنت التقنيات الحديثة للتصوير الطبى من إضافة الكثير إلى معلوماتنا عن تشريح الأعضاء، وقد ساعد على هذا تعدد «المساقط» التى يمكن تصوير العضو منها، مما أدى إلى توسيع مجالات وزوايا الرؤية، وبالتالى تدقيق تصورنا وتصويرنا للأعضاء وعلاقتها ببعضها خصوصا فى الأحوال المرضية، أو فى شذوذات التكوين.

ولأن هذا الكتاب معنى بأمراض القلب الولادية فحسب، فسوف نلخص فى هذا الفصل إحدى الصور المتعلقة بإعادة تعريف التركيب التشريحى بناء على المشاهدات الصدوية (أى بأجهزة صدى القلب)، وقد ساعدت مثل هذه التعريفات-كما سنرى من النموذج الذى نقدمه - على تدقيق الوصف فى حالات الشذوذات المرضية، واعتماد هذا الوصف على الوظيفة، أو التركيب الوظيفى وليس على الموضع فقط.

كيف يمكن أن نعـرف غرف القـلب بناء على مشاهدات الفحص بالصدى القلبى؟

الأذين الأيمن :

- الاندغام الوترى لصمام إستاكيوس.
- زائدة قصيرة.
- عادة ما يستقبل التصريف الوريدى من الوريد الأجوف السـفلى والوريد الأجوف العلوى والوريد التاجى.

الأذين الأيسـر :

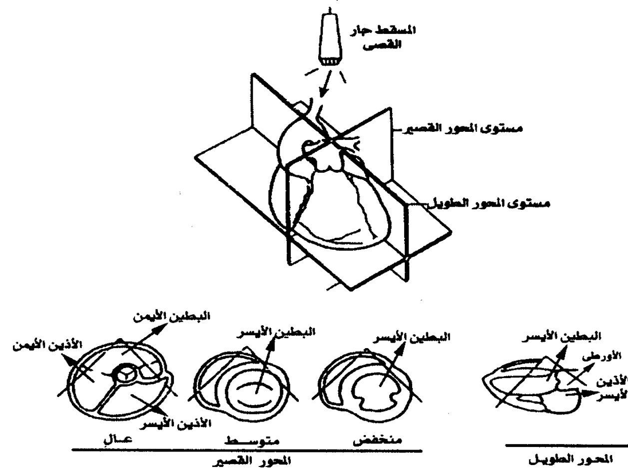
- الصمام منسدل بالفوهة البيضاوية.
- زائدة طولية اصبعية.
- عادة ما يستقبل التصريف الوريدى الرئوى.

البطين الأيمن :

- حزمات عضلية حاجزية جدارية.
- اندغام حبال الصمامات الأذينية البطينية فى الحاجز.
- صمام ثلاثى الشرفات.

البطين الأيسر :

- سطح حاجزى ناعم.
- صمام ميترالى.



٦ – رسم توضيحى للصور الأساسية التى يتم الحصول عليها بواسطة صـدى القلـب ثنائى البعد ، مع وضع المجس فى الوضـع الأكـثر استعمالا والأكـثر شيوعا وهـو المسقط جار القصى الأيسر.

وفيما يلى نقدم مجموعة من الرسوم التوضيحية التى تبين لنا كيف تظهر صورة القلب فى المنافذ والمستويات المختلفة من صدى القلب.

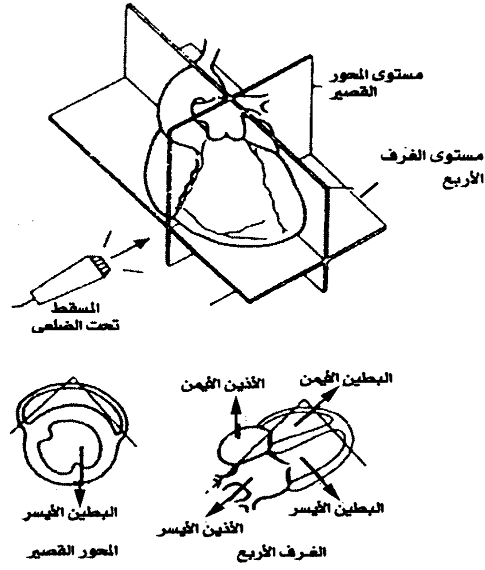
ومن خلال المسقط جار القصى يمكن الحصول على صور للمحور الطويل للقلب، وصور للمحور القصير للقلب.

فأما صورة المحور الكبير فتظهر الغرف اليسرى الثلاث من القلب (أى الأورطى، والبطين الأيسر، والأذين الأيسر).

وأما صورة المحور الصغير فيختلف ما تظهره تبعًا لمستواها:

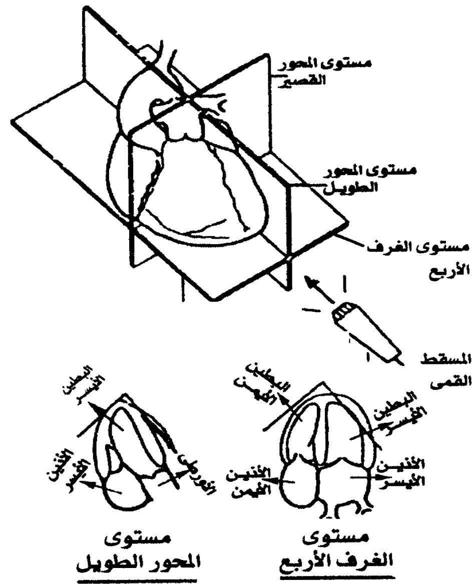
فى مستوى علوى تظهر الأذينين (الأيمن والأيسر) والبطين الأيمن الثلاثة دائرة بينما الأورطى بشرقاته الثلاث يكون دائرة صغرى داخل هذه الدائرة الكبرى.

وفى المستوى المتوسط والأدنى تظهر غرفة القلب التى لم تظهر فى هذا المستوى العلوى، وهى البطين الأيسر مع اختلاف المسقط الذى يظهر من خلاله شكل البطين الأيسر على نحو ما يوضحه الرسم التوضيحى على الصفحة المقابلة.

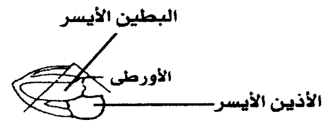


٧ – رسم توضيحى للصور الأساسية التى يمكن الحصول عليها بواسطة صدى القلب ثنائى البعد، عند وضع المجس فى المسقط تحت الضلعى وفى هذا المسقط نحصل على صورتين أساسيتين : صورة المحور القصير وفيها يظهر البطين الأيسر على نحو ما نراه فى الوضع القصير جار القصى. وصورة الغرف الأربع وهى شبيهة بما نراه فى صورة الغرف الأربع فى الوضع القمى.

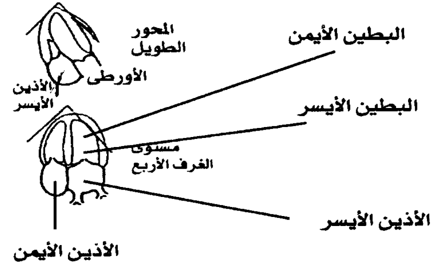
وربما يبدو لنا أن الوضع تحت الضلعي لا يضيف الكثير إلى معلوماتنا، فصورته في المحور القصير هي صورة المحور القصير جار القصي. وصورته في الغرف الأربع تظهر في صورة الغرف الأربع في المسقط القمي.. لكن الحقيقة أننا في الأطفال على سبيل المثال لانستطيع الحصول من المسقط جار القصي ولا المسقط من القمي على التفصيلات التي نحصل عليها من هذا الموضع تحت الضلعي.



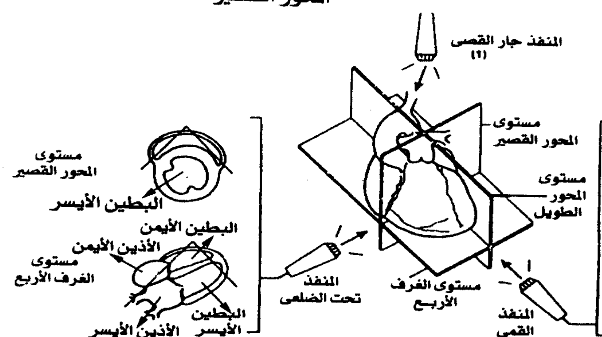
٨ – رسم توضيحى للصور الأساسية التى يتم الحصول عليها بواسطة صدى القلب ثنائى البعد، عند وضع المجس فى الموضع القمى، ومن خلال هذا الموضع يمكن الحصول على صورتين أساسيتين : فأما صورة المحور الكبير فهى شبيهة فيما تظهره بصورة المحور الطويل جار القصى (مع اختلاف المسقط بالطبع) وفيها يظهر البطين الأيسر والأذين الأيسر والأورطى وأما الصورة الثانية فهى صورة الغرف الأربع، أو صورة الغرف الخمسة بإضافة الأورطى إلى الغرف الأربع (الأذين الأيمن، والأذين الأيسر، والبطين الأيمن، والبطين الأيسر).



المحور الطويل



٩ – الرسوم التوضيحية الثلاثة السابقة تنبىء عن الصور المختلفة التى يمكن الحصول عليها بصدى القلب من خلال ثلاثة منافذ (جار القصى، تحت الضلعى، القمى) والمستويات المختلفة الممكنة فى كل منفذ (المحور الطويل، المحور القصير، الغرف الأربع).


البطين الأيمـن
البطين الأيســر
البطين الأيســر
الأذين الأيمن
الأذين الأيسر
المستوى الأعلى
المستوى الأوسط
المستوى الأدنى
المحور القصير
المنفذ جار القصى (٢)
مستوى المحور القصير
مستوى المحور الطويل
مستوى المحور القصير
البطين الأيسر
البطين الأيمن
الأذين الأيمن
مستوى الغرف الأربع
البطين الأيسر
الأذين الأيسر
المنفذ تحت الضلعى
مستوى الغرف الأربـع
المنفذ القمى

ارتخاء الصمام الميترالى

أصبح هذا التعبير (ولا نقول المرض) من التعبيرات كثيرة التردد فى تقارير فحص القلب بالموجات فوق الصوتية، ومن المهم أن نذكر أنه لم يكن يتكرر قبل انتشار هذا الفحص بنفس الدرجة التى أصبح يتردد فيها بعد انتشار هذه الأجهزة. ولعل هذا هو ما يدفع بعض أطباء القلب الكبار فى كثير من اللحظات إلى التهوين من شأنه ليصفوه بأنه أحد المشاهدات أو الموجودات فى الفحص بصدى القلب أكثر من أن يكون بمثابة مرض حقيقى ولعل القارئ لاحظ أننا فى أول جملة ذكرنا أنه «تعبير» وتحفظنا على وصفه بالمرض على الإطلاق.

أما المرض نفسه فله أسماء أخرى منها: متلازمة اللغط والقلقلة الانقباضية، متلازمة بارلو، متلازمة الصمام الفضفاض، تدلى الصمام الميترالى، متلازمة الوريقة الميترالية المتلاطمة.

يرجع حدوث هذا المرض إلى آليات كثيرة تصيب ما يسمى بالجهاز الميترالى (أى الصمام الميترالى والأنسجة الداعمة له والممتدة)

ومن هذه الآليات زيادة تنسج وريقات الصمام الميترالى بحيث يحـدث تنكس مخاطى وزيادة فى تركيز عديد السـكريد المخـاطى الحمضـى، ويحدث هذا بصـورة نمطيـة فـى أولئـك الذيـن يعـانون مـن متلازمـة مارفان، أو من التنخر الكيسى للطبقة المتوسطة.

عادة ما تصاب الوريقة الميترالية الخلفية بأكثر مما تصاب الوريقة الأمامية، وعادة أيضا ما يحـدث توسـع فـى حلقـة الصمـام الميـترالى بشكل كبير، وفى أحيان غير قليلة يصاب المريض بالارتجاع الميترالى نتيجة رخاوة (و / أو) طول الحبال الوترية.

لم يتعرف العلمـاء حتـى الآن علـى سـبب محـدد للإصابـة بـهذا المرض، ومع هذا فبعض الأدلة تشير إلى احتمـال لوجـود دور وراثـى يتعلق باضطراب فى النسيج المغرائى.

يحدث ارتخاء الصمام الميترالى فى حالات تحدث فيـها تشـوهات هيكلية كتلك التى تحدث فى متلازمـة مارفـان وإن تكـن بشـدة أقـل (تقوس شديد فى الحنك، وتبدلات فى الجـزء الصدرى مـن العمـود الفقرى).

كذلك يحدث ارتخاء الصمام الميترالى نتيجـة الإصابـة الروماتزميـة وفى أعقاب جراحات بضع الصمام الميترالى، وفى أعقاب إقفار القلب كما أنه يحدث فى عشرين بالمائة مـن المصـابين بـالنوع الثـانوى مـن العيب الحاجزى الأذينى.

ينبغى للأطباء أن ينبهوا المترددين عليهم (ولا نقول المرضى) بهذا العيب (ولا نقول المرض) إلى أن هذه الإصابة حميدة فى العادة، ولكنها قد تصاحب بارتجاع فى الصمام الميترالى أو بتوسع بطينى فى بعض المرضى.

وقد يبدو من المنطقى إرجاع التغيرات فى رسم القلب الكهربائى التى تصاحب ارتخاء الصمام الميترالى إلى الشد المتزايد الذى تتعرض له العضلات الحليمية.

يشاهد ارتخاء الصمام الميترالى فى الإناث بأكثر مما يشاهد فى الذكور، وهو أكثر شيوعا فى الحلقة العمرية ما بين ١٤ - ٣٠ سنة، وعلى قدر الخبرة به فقد ثبت وجود تواتر عائلى مما قد يزيد من ترجيح فكرة وجود عامل صبغوى جسدى وراثى سائد.

وينبغى لنا أن نكون واعين لحقيقة أن ارتخاء الصمام الميترالى يشمل مجموعة واسعة الطيف من المرضى قد يكون أقلهم خطرا أولئك الذين لا يعانون إلا من قلقلة انقباضية مع نفخة وارتخاء خفيف للوريقة الخلفية، وقد يصل الحال ببعض هؤلاء إلى أن يعانوا من ارتجاع ميترالى شديد مع ارتخاء شديد لكلا الوريقتين.

كما ينبغى لنا الانتباه إلى حقيقة أن معظم هؤلاء المرضى لا يعانون إطلاقا من أية أعراض، وأنهم قد يبقون كذلك طيلة حياتهم، وأنه لولا انتشار وازدهار فحص صدى القلب لمرت حالاتهم المرضية بدون هذا الانتباه المتزايد، ومع هذا فقد أثبتت الخبرة الإكلينيكية منذ

مرحلة مبكرة وحتى من قبل توظيف صدى القلب كطريقة لفحص القلب أن هؤلاء قد يعانون من حدوث اللانظميات، وأكثر اللانظميات شيوعًا فى هؤلاء هى الانقباضات البطينية الباكرة وتسرع القلب البطينى وتسرع القلب فوق البطينى الانتيابى. وقد ينشأ عن هذه اللانظميات خفقان وخفة فى الرأس وإغماء، أما الموت المفاجئ فهو إحدى المضاعفات النادرة لارتخاء الصمام الميترالى.

وبعيدًا عن الفحص بصدى القلب والفحوص القلبية عامة فإن من الشائع أن ينتبه الأطباء إلى احتمال وجود هذا الارتخاء عندما يجدون المريض يشكو من ألم صدرى ليست له الصفات الكلاسيكية لألم الذبحة الصدرية، ويوجد هذا الألم غالبا تحت القص ويكون قليل الصلة بالجهد، ونادرًا ما يشبه ألم الذبحة الصدرية.

كما دلتنا الخبرة الاكلينكية فى السنوات الماضية على أن هذا الارتخاء قد يكون السبب الكامن وراء نوبات من الإصابات الدماغية العابرة التالية لحدوث صمة من سطح الصمام الخشن.

وقد يحدث التهاب الشغاف العدوى عند المرضى الذين يعانون من ارتجاع للميترالى مصاحب للارتخاء الميترالى.

بالفحص الطبى يجد الطبيب قلقلة غير قذفية تسمع فى منتصف الانقباض أو آخره ويعزى السبب فيها إما إلى التوتر المفاجئ فى الحبال الوترية الرخوة المتطاولة، وإما إلى وصول الوريقة التاجية المتدلية إلى الدرجة القصوى من حركتها.

وعادة ما تكون هذه القلقلة غير القذفية متبوعة بلغط انقباضى يوصف بأنه متصاعد متناقص (أى أنه يتصاعد حتى يصل إلى أقصاه ثم يبدأ فى التناقص) متأخر (فى زمن حدوثه) على التواتر، وقد يكون اللغط فى بعض الأحيان شاهوقيًا أو ذا صوت شبيه بصوت الأوز، ويسمع هذا اللغط فى منطقة القمة.

وفى بعض الأحيان يلجأ الأطباء إلى بعض المناورات الكفيلة بإظهار اللغط والقلقلة بصورة أوضح، وجوهر هذه المناورات أنها تنقص حجم البطين الأيسر (كنتيجة لنقص العود الوريدى) وهكذا فإنها تزيد من ارتخاء وريقة الصمام الميترالى.. ومن هذه المناورات: مناورة فالسالفا، أو استنشاق مركبات نترات الأميل، أو الوقوف فى حد ذاته.

ويمكن لنا أن نفهم أن المناورات العكسية تكون كفيلة بالنقيض، وهذا صحيح فإن تقرفص المريض يؤدى إلى زيادة حجم نهاية الانبساط فى البطين الأيسر، وبالتالى لا ترتخى الوريقات بالدرجة المعتادة، ويتأخر سماع القلقلة واللغط وربما يختفى اللغط.

ومن الشائع أن توجد القلقلة بدون لغط، ومن الشائع أيضا أن يوجد اللغط بدون قلقلة.

رسم القلب: يظهر موجات «تى» مقلوبة أو ثنائية الطور فى الاتجاهات السفلية.

صدى القلب الأحادى: يظهر انزياحا خلفيا مفاجئًا للوريقة الخلفية أو للخلفية والأمامية وذلك فى منتصف الانقباض أو آخره.

صدى القلب ثنائى البعد: يظهر الوضعيات غير الطبيعية لوريقات الصمام الميترالى ودرجة ارتخائها كما أنه يحدد تسمك الوريقات الميترالية، وهو ما يفيد فى التعرف على المرضى المعرضبن أكثر من غيرهم لحدوث التهاب الشغاف العدوى والارتجاع الميترالى الشديد.

الدوبلر: يفيد فى تقييم الارتجاع الميترالى (المرافق للارتخاء) بدقة شديدة.

وقد أظهرت دراسات الصدى القلبى أن بعض المرضى يكون لديهم تبارز فى الجدار الخلفى السفلى للبطين الأيسر ضمن تجويف هذا البطين خلال الانقباض (أى عكس ما هو متوقع فيما يتعلق باتجاه الحركة).. أو نقص فى انقباضية الجدار الأمامى الجانبى للبطين الأيسر.. وفى مرضى آخرين ثبت وجود ارتجاعات فى صمامات أخرى، أبرزها ارتجاع ثلاثى الشرفات.

ويمكن القول بأن أهم خطوة فى علاج هؤلاء المرضى هى طمأنة أولئك الذين لا يعانون من أية أعراض، **وقد علمتنى الأيام أن طمأنة الذين لا يعانون من أعراض قد تكون أصعب بكثير من طمأنة ذوى الأعراض.**

أما أولئك الذين يعـانون مـن وجـود لغـط انقبـاضي أو موجـودات متميزة في مخطط صدى القلب فلابد من خضوعهم لسياسات الوقايـة من التهاب الشغاف العدوي.

ومن الشائع والمقبول أن يصف الأطبـاء مثبطـات البيتـا (الانـدرال وأخواته) في الحالات المصحوبة بألم صدري.

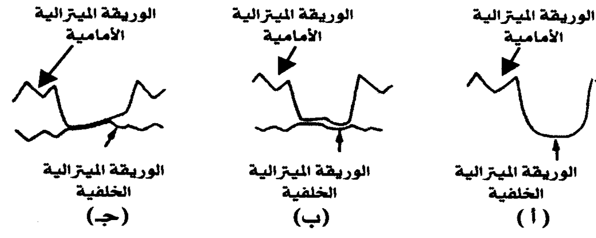
– وإذا ما كان الارتخاء الميترالي مصحوبا باللانظميـات فلابـد مـن العقاقير المضادة لاضطرابات النظم (كل حسب حالته).

– وإذا ما كان الصمام قد وصـل إلى حـالات الارتجـاع فلابـد مـن الاصلاح أو الرأب أو الاستبدال.

– وإذا ما حدث أن المريض قد اكتشفت إصابته بالارتخاء الميترالي بعد إصابته بصمة دماغية (أو تعرض لصمة دماغية أثناء حياتـه وهـو عارف بإصابته بهذا الارتخاء) فإنه ينصح باستخدام الأدوية المضـادة لالتصاق الصفيحات بل ومضادات التخثر (كل حسب حالتـه و نمـط التجلط والتخثر في دمه).



وعلى سبيل الإجمال فلابد لنا أن ننتبه بشيء من التعقل والهدوء إلى الأهميـة الحقيقيـة لهـذا المـرض **(دون تـهوين ودون تـهويل)** وبخاصة مع كثرة الحديث عنه سواء في تقارير صدى القلـب أو فـي عيادات الأطباء.

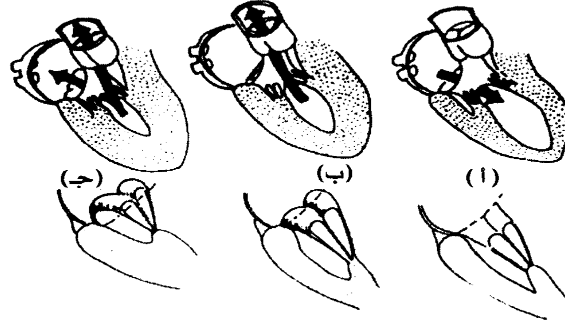


١٠- رسم توضيحى لحالة ارتخاء الصمام الميترالى مع تصوير لصورة أصوات القلب، والصدى القلبى:

(أ) فى منتصف الانبساط تحدث قلقلة ناشئة عن تدلى الوريقة الميترالية الخلفية.

(ب) يحدث لغط انقباضى متأخر نتيجة تدلى كلا الشرفتين.

(جـ) يحدث لغط انقباضى كلى نتيجة ارتخاء الشرفة الأمامية الكلى.



١١ ، ١٢ ، ١٣- ثلاث لقطات تبين التشريح الوظيفى لارتخاء الصمام الميترالى فى ثلاثة أطوار من الدورة القلبية اليسرى هى :

(أ) الانبساط (ب) الانقباض المبكر (جـ) الانقباض المتأخر

فى الانقباض المبكر يكون الصمام الميترالى بكفايته ، ولكن فى الانقباض المتأخر يصبح تجويف البطين الأيسر أصغر وبالتالى تقصر المسافة بين الحلقة المترالية والعضلة الحليمية ، وهكذا تنسحب أو «تنشقط» الوريقة إلى الخلف فى الأذين مما يجعل الصمام غير كفء.

الصمام الأورطى ثنائى الوريقات

فى واحد من كل خمسين من البشر يكون الصمام الأورطى متكونًا من صوارين ومصراعين ويكون أحدهما أكبر من الآخر.. ومع أن ٢٪ من البشر نسبة كبيرة بل إنها تفوق نسبة كل المصابين بأمراض قلبية خلقية (ولادية) فإننا لا نحس بمشكلة عند هؤلاء نتيجة لوجود الصمام الأورطى ثنائى الوريقات، وذلك لأن هذا الصمام يؤدى وظيفة طبيعية فى أغلب الأحوال، وقد تستمر هذه الوظيفة مدى الحياة ولا يكتشف هذا العيب إلا بعد تشريح الجثة – إن أجرى هذا التشريح –.

أما الصورة الاكلينكية التى تقابلنا للحالات المرضية من هذا النوع من الصمام الأورطى فتبدأ فى بعض الأحيان عند إجراء فحص روتينى للمريض فى العقد الثانى من عمره، أو عند البلوغ حيث تكون هناك درجة خفيفة من الضيق الصمامى مصحوبة فى بعض الحالات بارتجاع الأورطى.. ويكشف التسمع عن وجود لغط انقباضى صغير ناعم على الحافة العلوية اليمنى للقص فإذا كان هذا اللغط مصحوبا بقلقلة دفعية أورطية مبكرة فإن هذا يستبعد أن يكون اللغط

من النوع البرىء، وفى بعض المرضى قد يوجد أيضا لغط انقباضى باكر عالى الشدة ناتج عن الارتجاع الأورطى.

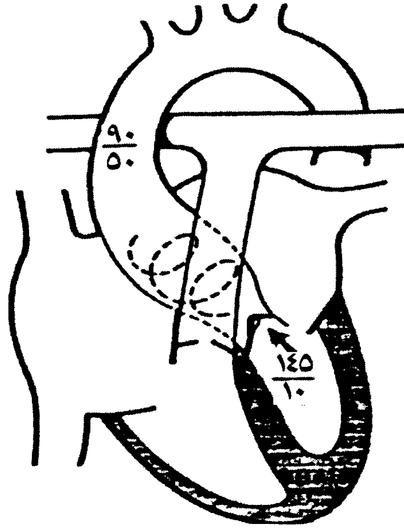
يختلف التطور الاكلينكى للصمام الأورطى ثنائى الوريقات من حالة إلى أخرى ففى أكثر الحالات قد يؤدى الصمام وظيفته بشكل معتاد لعدة عقود دون أن يؤدى إلى ظهور أية علامات شاذة، وفى آخرين قد تتثخن الوريقات الصمامية وتتليف وتتنكس، ومن ثم تظهر علامات بارزة لتضييق الصمام الأورطى بدرجات مختلفة خلال المراحل الباكرة أو المتوسطة من البلوغ.

وفى بعض الحالات قد يلاحظ وجود شنف أو ارتخاء فى إحدى الوريقتين مما قد يؤدى إلى حدوث ارتجاع أورطى مترق قد يشتد.

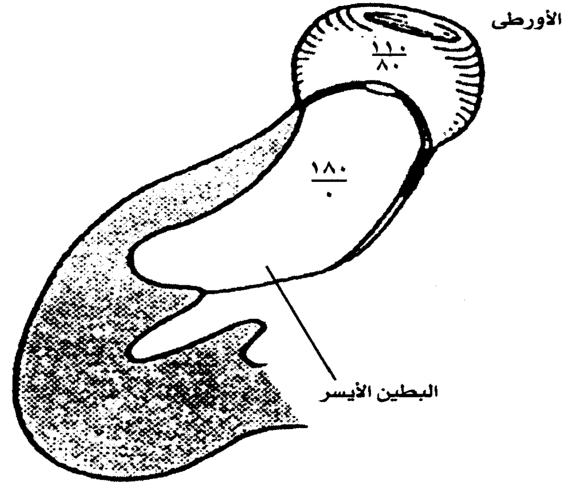
وبصورة عامة يبدى مرضى الصمام الأورطى ثنائى الوريقات استعدادًا للإصابة بالتهاب الشغاف العدوى وعندئذ تتحول الحالات التى كانت تمضى فى طريق السلامة إلى إصابة مصحوبة بارتجاع أورطى شديد



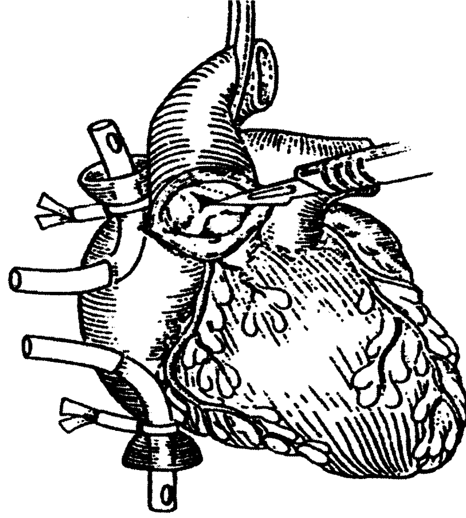
١٤- رسم توضيحى للصور المختلفة من توزيع الشرفات فى الصمام الأورطى ويرى صمام ذو شرفتين، وصمام ذو شرفة واحدة، وصمام غير متميز الشرفات.



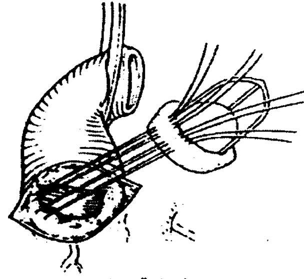
١٥ – رسم توضيحى لقياسات القثطرة القلبية المنبئة عن وجود ضيق فى الصمام الأورطى، حيث نلاحظ أن الضغط الانقباضى للبطين الأيسر قد ارتفع عن الضغط الانقباضى للشريان الأورطى بمقدار ٥٥ مللى (هذا هو الفارق بين ١٤٥ (ضغط البطين الأيسر) و٩٠(ضغط الأورطى) ، وعلى أساسه تقدر شدة الإصابة)، وفى هذه الحالة فإن الشدة متوسطة، وفى حالات الإصابة الشديدة يصل الفارق إلى ١٠٠ملليمتر زئبق أو أكثر.



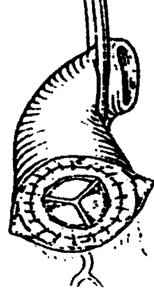
١٦ – الضغوط المختلفة فى حالة أخرى من حالات الضيق الصمامى : يتغير الضغط من ١٨٠/صفر إلى ٨٠/١١٠ متى عبرت القثطرة الصمام مباشرة.



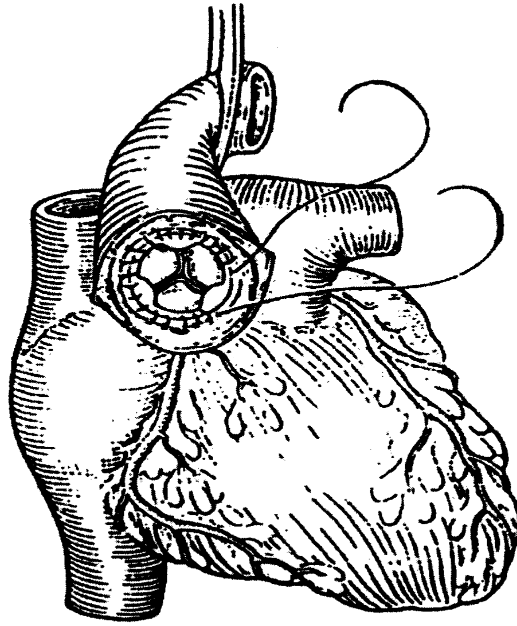
١٧-رسم توضيحي يبين كيف يمكن توسيع الصمام الأورطي بجراحة القلب المفتوح.



١٨ - رسم توضيحى لزراعة صمام ستار ادواردز



١٩- صمام أورطى على هيئة كرة وقد زرع



٢٠- رقعة أورطية.

ضيق الأورطى تحت الصمامى

تدرس هذه الحالة فى كليات الطب مع حالات ضيق الصمام الأورطى مع الإشارة إلى الاختلافات الموجودة بين الصورتين: الصمامية وتحت الصمامية.

قد يرجع سبب هذا التشوه إلى وجود غشاء ليفى تحت الصمام الأورطى تمامًا وينتج عن هذا الغشاء انسداد فى مخرج البطين الأيسر، ويشبه هذا الغشاء فى شكله شكل الطوق، ويمتد من الحاجز البطينى شاملاً الوريقة الأمامية للصمام الميترالى.. ونتيجة للسرعة العالية التى يمر بها الدم عبر المساحة الضيقة خلال الانقباض يحدث ارتطام شديد بوريقات الصمام الأورطى، ومع الوقت تصاب هذه الوريقات بالتسمك والتليف وبالتالى عدم الكفاية.

وهناك صورة أخرى أكثر ندرة للضيق تحت الأورطى تتألف من قناة طويلة ضيقة ذات قوام ليفى عضلى كثيرا ما تكون مصحوبة بنقص تنسج حلقة الأورطى.

تختلف الصورة الاكلينكية للضيق تحت الصمامى عن تلك الخاصة بضيق الأورطى الصمامى، فالأصوات الدفعية الأورطية تكون

غائبة، بينما يكون اللغط شاملاً لزمن الانقباض كله، وأحيانًا ما تلتبس الصورة مع الصورة الناشئة عن عيب حاجزى بطينى أو تلك الناشئة عن الارتجاع الترالى.

وجدت حالات من الضيق تحت الصمامى الضعيف مصاحبة لعيوب ولادية أخرى كالعيب الحاجزى البطينى، وتكون هذه الحالات طفيفة لدرجة لا تثير الانتباه حتى فى أثناء الإصلاح الجراحى للعيب الحاجزى، مما يؤدى فيما بعد إلى تزايد شدة الضيق.

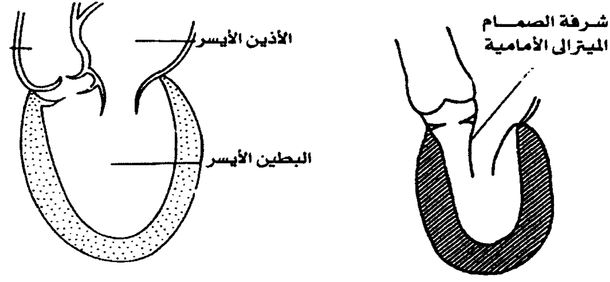
غالبا ما يسمع لغط انبساطى باكر بسبب الارتجاع الأورطى.

يظهر صدى القلب وجود الغشاء تحت الصمام الأورطى.

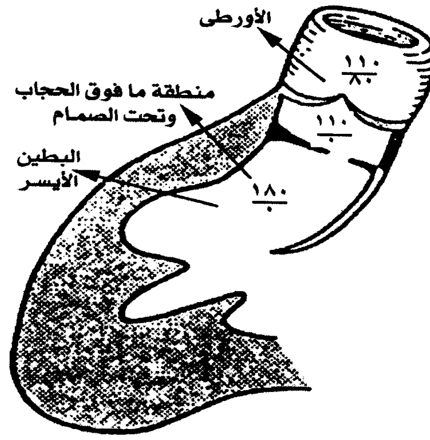
تفيد القثطرة وتصوير الأوعية فى تحديد شدة الضيق وتصوير حدود الغشاء.

تجرى جراحة لاستئصال الغشاء، ونتائجها جيدة وفورية، ولكن قد ينشأ عنها تدمير الوريقة الأمامية للصمام الترالى مع ما ينتج عن ذلك من ارتجاع ميترالى، أو اضطراب توصيل كهربى بما فى ذلك الإحصار القلبى التام الناشئ عن إصابة (جرح) الحاجز البطينى، وفى بعض الحالات يعود الغشاء إلى النمو مسببا الضيق مرة أخرى.

أما حالات القناة الليفية العضلية فيصعب علاجها لأن تخفيف شدة التضيق قد يتطلب توسيع حلقة الأورطى (!!) وفى الحالات الشديدة توضع قناة اصطناعية بين البطين الأيسر والأورطى.



٢١- رسمان توضيحيان مختلفان لضيق الأورطى تحت الصمامى حيث ينشأ حجاب فيما تحت الصمام.



٢٢- رسم توضيحى للضغوط المختلفة فى الضيق الأورطى تحت الصمامى:

كما نرى فى الرسم تنشأ فيما تحت الصمـام وفـوق الحجـاب حالـة وسـطى مـن الضغط يكون لها الضغط الانقباضى للأورطـى والضغـط الانبسـاطى للبطـين الأيسـر، ينتقل الضغط من ١٨٠/صفر إلى ١١٠/صفر ثم إلى ١١٠/٨٠، وهكذا تتبدى فـى هـذه الحالة الوسطى (من الضغط) منطقة وسطى ما بين الحجاب والصمام.

ضيق الأورطى فوق الصمامى

كثيرًا ما يتلازم الضيق الأورطى فوق الصمامى مع متلازمة ويليمز (يكون المصاب ذا جبهة عريضة وبارزة، وجسر أنف عريض، وشفة عليا طويلة، وطيات غصنية، وترد عقلى طفيف، وصوت منخفض اللحن)، ويوصف الأطفال المصابون بهذه المتلازمة بأنهم ودودون وطيبو المعشر.

وفى غير المصابين بهذه المتلازمة يوجد الضيق الأورطى فوق الصمامى بشكل فرادى، وقد يكون عائليًا أحيانًا، وقد يكون مصحوبا بضيق فى جذع الشريان الرئوى.

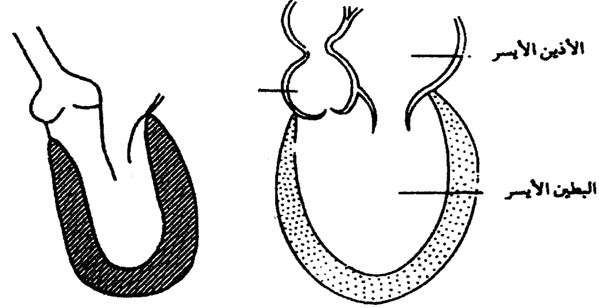
قد يكون الضيق محددًا على شكل ضيق مقطعى شبيه بالساعة الزجاجية ويقع فوق الجيوب الأورطية تمامًا.. وقد يكون الأورطى بقطره المعتاد تحت منطقة الانسداد، وقد يبدى درجات مختلفة من نقص التنسج قد تشمل الأورطى الصاعد (فى الغالب) وتمتد إلى مسافات مختلفة من مسار الأورطى، وقد تصل إلى موضع تفرعه.

كذلك فقد تكون وريقات الصمام متسمكة أحيانًا مما يؤدى إلى ارتجاع أورطى خفيف الدرجة وفى أثناء الانقباض قد ترتطم وريقات

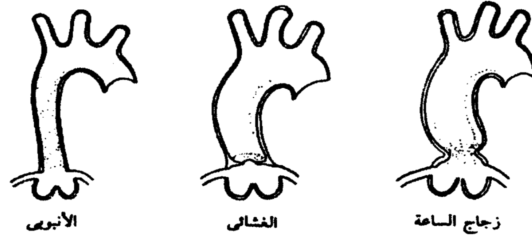
الصمام الأورطى بفتحات الشرايين التاجية مما قد يؤدى إلى قصور فى الدورة التاجية.

النبض فى اليدين :

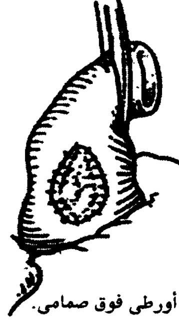
تظهر صورة صدى القلب الأورطى الصاعد وتحدد مساحة الضيق ودرجة نقص التنسج الأورطى، وينصح بالجراحة لتخفيف الضيق عندما يكون فرق الضغط شديدًا، ولا تخلو الجراحة من مخاطر، وبخاصة عندما تشمل الإصابة إصابة قوس الأورطى أو الأورطى الصدرى.



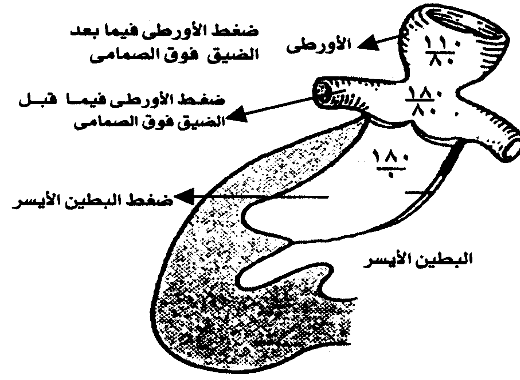
٢٣-رسمان توضيحيان لضيق الأورطى فيما فوق الصمام. قارن هذا بصورة الضيق تحت الصمامى (شكل ٢١).



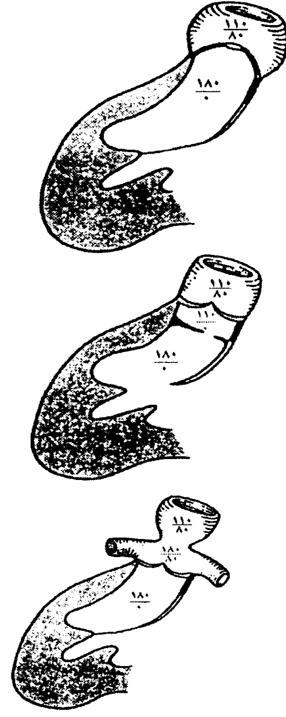
٢٤- رسم توضيحى لثلاثة أنواع من ضيق الأورطى فوق الصمامى: زجـاج السـاعة، الغشائى ، الأنبوبى



٢٥- الترقيع علاجا لحالة ضيق أورطى فوق صمامى.



٢٦-الضغوط المختلفة فى الضيق فوق الصمامى: نرى فى الرسم حالة وسطى من الضغط يكون لها ضغط الأورطى العادى فى الانقباض والانبساط، ثم تتلوها -فيما بعد الضيق فوق الصمامى- حالة ضغط الأورطى المنبئة عن وجود الضيق المناظر للحالتين الأخريين. الضغط يتغير داخل الأورطى نفسه بعد مرحلة قصيرة منه ليصبح ٨٠/١١٠، وهو ما ينبئ عن وجود ضيق فوق صمامى.



٢٧ – رسم توضيحي تجميعي للمقارنة بين الضغوط المختلفة في الأنواع الثلاثة من ضيق الصمام الأورطي. الرسم الأول للضيق الصمامي، والرسم الثاني للحجاب تحت الصمامي، والرسم الثالث للضيق فوق الصمامي. وكما نرى في الرسم الأوسط تنشأ فيما تحت الصمام وفوق الحجاب حالة وسطى من الضغط يكون لها الضغط الانقباضي للأورطي والضغط الانبساطي للبطين الأيسر، ونرى في الرسم الثالث حالة وسطى أخرى من الضغط يكون لها ضغط الأورطي العادى في الانقباض والانبساط، ثم تتلوها – فيما بعد الضيق فوق الصمامي – حالة ضغط الأورطي المنبئة عن وجود المناظر للحالتين الأخريين.

تضيق قوس الأورطى

لا يمكن القول بأن هذه الإصابة ضيق فى الصمام الأورطى نفسه ولا فوقه وإنما هى فوق ما فوقه حيث يحدث التضيق فى القوس على مقربة من منشأ الشريان تحت الترقوى الأيسر. وكثيرًا ما ألجأ إلى تذكير زملائى من الأطباء الشبان بأن التضيق فى مخرج البطين الأيسر قد يكون له (على سبيل التبسيط والتقريب والربط فقط) خمسة مستويات أعلاها ضيق القوس ثم تضيق الأورطى فوق الصمامى ثم ضيق الصمام نفسه ثم الحجاب تحت الصمام ثم الصورة الضخامية من الاعتلال القلبى. وأرجو أن يكون مفهومًا أن هذا السرد للتبسيط والربط فى مرحلة التعليم القلبى المبكر فحسب.

ومن الطريف أن تضيق قوس الأورطى نفسه يحدث على أكثر من مستوى كما سنرى.

وتمثل حالة تضيق قوس الأورطى حوالى ٧٪ من أمراض القلب الولادية، وتحدث فى الذكور أكثر من حدوثها فى الإناث، وفيهن تحدث فى ثلث المصابات بمتلازمة تورنر.

وفـى أحـوال كثـيرة تصاحبـها شـذوذات قلبيـة أخـرى، كالقنـاة الشريانية السالكة، أو ضيق الأورطى، أو ارتجاع الأورطـى، أو ضيـق الميترالى، أو الأورطى ذى الشرفتين، أو المران الليفـى فـى الشـغاف، أو العيب الحاجزى البطينى.

يمكن للتضيق أن يحدث فى مواضع مختلفـة مـن قـوس الأورطـى (فى أحوال نادرة يحدث التضيق فـى قـوس الأورطـى، وأحيانًا فـى الأورطى الصدرى أو الأورطى البطنى، وعندئذ فإنه يشـمل الشـرايين الكلوية والمساريقية) ولكنه غالبا ما يكـون مصحوبـا بتوسـع الأورطـى على طرفى المنطقة التى أصابها التضيق.

ليس للتضيق درجة محددة وقد يكون شـديدًا حتـى إننـا لا نـرى إلا فوهة صغيرة نافذة.

تعتمد دينمية الدم فى هذا المرض علـى شـدة التضيـق، فـإذا كـان التضيق قليلا فلن يكون هناك تغير يذكـر، أمـا إذا كـان شـديدًا فـإن فرقًا فى الضغط الانتباضى ينشـأ عـبر التضيـق ولهـذا يرتفـع الضغـط الانقباضى فى النصف العلوى من الجسم بينما ينخفض فـى النصـف الأسفل ومن حسن الحظ أن هـذا الارتفـاع فـى الضغـط ليـس حقيقيـا ولا أساسيا ولا خبيثًا.

ومن نعم الخالق– جل فى علاه – على الذين يصابون بهذا المرض أنه تنشأ فيهم القدرة على تعويض نقص السريان الدموى عـن طريـق

شرايين مرادفة، كما تتضخم وتتوسع الأوعية الناشئة من الشرايين تحت الترقوة وخاصة الشريان الثدييي الباطن الذى يتصل مع الشرايين الوربية وبهذه الطريقة يمكن ضمان سريان الدم اللازم للنصف الأسفل من الجسم.

يكون النبض فى الأوعية الرئيسية للأطراف السفلية متأخرا، وضعيفًا أو غير متحسس.



ومن المتزاملات التى يتصادف وجودها تلك التى تجمع بين تضيق قوس الأورطى مع قناة شريانية سالكة وتختلف الصورة الاكلينكية لهذه الحالة حسب مكان حدوث تضيق قوس الأورطى:

● فإذا ما كان التضيق بعد موضع الاتصال بين الأورطى والقناة الشريانية السالكة (بعد قنوى) فإنه تحدث تحويلة كبيرة الحجم من الأيسر للأيمن، وذلك بسبب ارتفاع الضغط الشديد فى الأورطى قبل منطقة التضيق.

● أما إذا كان التضيق قبل موضع الاتصال (قبل قنوى) فإن العكس هو الذى يحدث، وتكون التحويلة من الأيمن إلى الأيسر بسبب انخفاض الضغط فى الأورطى بعد منطقة التضيق، وبذلك تتأمن تروية دموية جيدة للجزء الأسفل من الجسم، ويمكن تحسس

الشرايين الرئيسية للأطراف السفلية حتى وإن كانت هذه الحالة مصحوبة بوجود زراق فى هذا النصف الأسفل من الجسم.

يؤدى تضيق قوس الأورطى إلى قصور البطين الأيسر فى أثناء الطفولة وقد يكون هذا القصور مميتا، أما فى حالات التضيق الخفيفة فإن الأعراض تكون خفيفة، ولكن البالغين يشكون من التعب وبرودة الأطراف السفلية، وقد يعانون أيضا من عرج متقطع، ويلاحظ على أجساد هؤلاء أن نصفهم الأعلى ينمو جيدًا بينما يكون النصف الأسفل هزيلاً.

كذلك يشاهد نبضان شديد فوق القص، وهى علامة مهمة جدًا فى تشخيص هذا المرض، ويجب على الطبيب إذا ما اكتشفها أن يتحسس النبض الفخذى الذى قد يكون ضعيفًا أو متأخرًا أو غائبًا، ويمكن للطبيب الفاحص أن يرى أوعية الدوران المرادف بوضوح بأن يطلب إلى المريض أن يقف أمامه ثم ينحنى حتى تلامس يداه أصابع قدميه.

يرتفع الضغط الشريانى كما ذكرنا فى الطرفين العلويين، وأحيانًا ما توجد لدى المريض ضخامة فى البطين الأيسر.

يُسمع لغط انقباضى فوق منتصف الصدر، ويمكن للطبيب أن يتوقع وجود ضيق فى الأورطى مع تضيق القوس إذا ما وجد

الضخامة البطنية متوسطة أو شديدة، ويكـون اللغـط الانقبـاضى عـالى اللحن، وفى قاعدة القلب ومتشععا نحو العنق.

ومع تقادم الإصابة بتضيق القوس يمكن سمـاع لغـط انقبـاضى فـى منتصف لوح الكتف، وقد يكون سببه الســريان الدمـوى عـبر منطقـة التضيق القوسى كما يسمع لغط انقباضى متواصل فوق أوعيـة الـدوران الرادف، فإذا سمع لغط آخر متواصل إلى اليسار من هـذا اللغـط فإنـه يدل على وجود قناة شريانية سالكة مزاملة لتضيق القوس.

لتضيق قوس الأورطى مضاعفات خاصة ومهمة، فقد يحدث نـزف دماغى أو تحت جافى بسبب ما يصحب تضيــق القـوس مـن ضعـف فى جدران الأوعية الدموية، وقد تتشكل أم دم متســلخة فـى منطقـة التضيـق،وقـد يحــدث تمــزق الأورطـى أو أم الـدم المتســلخة فــى العشرينيات والثلاثينات من العمر، ويكـون موضـع التمـزق إمـا قبـل التضيق، أو فى أم الدم الواقعة فى منطقة الضيق.

وقـد يـؤدى ارتفـاع ضغـط الـدم الشــريانى والتصلــب العصيــدى المصاحب له فى الـدورة التاجيـة إلى قصـور القلـب الاحتقـانى سـواء حدث احتشاء فى عضلة القلب أم لم يحدث.

بقيت ثنتان من نعـم الله علـى هـؤلاء المرضـى، وهمـا أن التـهاب الشغاف العدوى نادر فـى هـؤلاء، وكذلـك فـإن الحمـل يتـم بصـورة حسنة فيهم خصوصًا إذا ما كان الضغط الشريانى منضبطًا، وإن بقـى

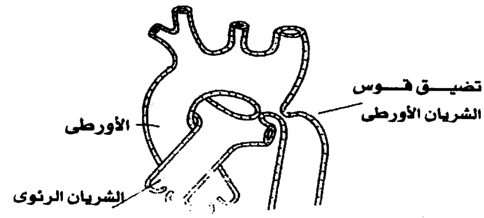
احتمال حدوث تمزق فى الأورطى، وبخاصة خلال الأثلوث الثالث من الحمل.

رسم القلب الكهربائى : قد لا يظهر إلا تضخما فى البطين الأيسر مع تقدم العمر.

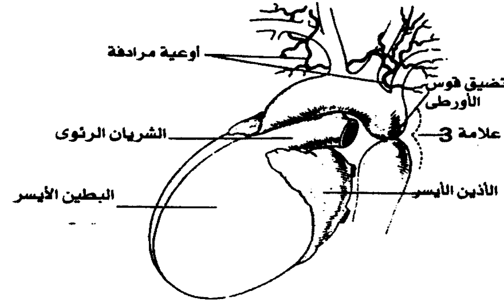
الأشعة : كثيرًا ما يلاحظ تثلم الحواف السفلية للأضلاع بسبب الدوران الرادف، وهذه التثلمات قد تكون أحادية الجانب إذا كان منشأ أحد الشرايين تحت الترقوة فيما تحت منطقة التضيق.

صورة صدى القلب كفيلة بتحديد منطقة التضيق والشرايين الرقبية، المتوسعة، والتوسع التالى فى الأورطى النازل، هذا فضلا عن أنها قادرة على اكتشاف ما قد يمكن أن يكون موجودًا من شذوذات قلبية مصاحبة وبخاصة فى الصمام الأورطى.

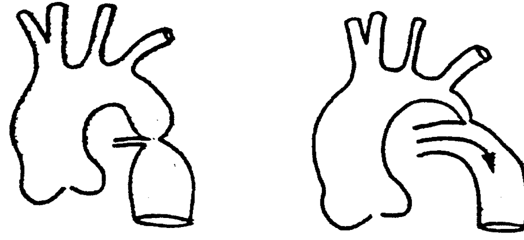
يختلف العلاج تبعا للصورة الإكلينكية، فإذا ما حدث قصور القلب فى الطفولة، فلابد من التدخل الجراحى بعد علاج دوائى مكثف، أما فى المرضى الذين تكون أعراضهم خفيفة فإن الجراحة تجرى ما بين السنة الخامسة إلى السنة التاسعة أما الذين لا يعانون من ارتفاع الضغط، ويتمتعون بنبضان فخدى قابل للتحسس (ولو كان متأخرا) فإنهم قد لا يحتاجون إلى أية معالجة.



٢٨- رسم توضيحى لحالة تضيق قوس الشريان الأورطى



٢٩-رسم توضيحى يبين السمات التشريحية لضيق قوس الأورطى، ونرى الشرايين المترادفة وقد برزت وكبر حجمها، كما نرى ما يطلق عليه علامة 3.



٣٠ – رسم توضيحى للتفريق بين نوعين من ضيق قوس الأورطى.

إلى اليمين: **النوع الأول** الطفولى (أو قبل القنوى) حيث يكون التضيق فوق القناة الشريانية التى تحمل دما من الشريان الرئوى إلى الأورطى النازل، وعادة ما يقترن هذا النوع من تضيق قوس الأورطى بعيوب أخرى كالثقب الحاجزى البطينى، وضيق الصمام الرئوى.

أما النوع الثانى من تضيق قوس الأورطى، وهو الذى نصادفه فى البالغين، فيحدث فى موضع القناة الشريانية أو تحت هذا الموضع (وهذا ما يجعل بعض المراجع الطبية تسميه بعد قنوى، وإن كان كثير من العلماء يتحفظون على هذه التسمية)، وإذا وجدت القناة الشريانية فى هذا النوع فإنها تنقل الدم من الأيسر للأيمن (على النقيض مما هو الحال فى النوع قبل القنوى). غنى عن التكرار أن الضغط الشريانى الانقباضى يكون أعلى فى الأطراف العلوية منه فى الأطراف السفلية بعشرين إلى خمسين ملليمتر زئبقى.



٣١ – تضيق قوس الأورطى (قبل قنوى) وتشير الأرقام التى فى الرسـم التوضيحـى إلى ما يلى :

١ – تضيق قوس الأورطى فيما قبل القناة الشريانية (الأورطية الرئوية).

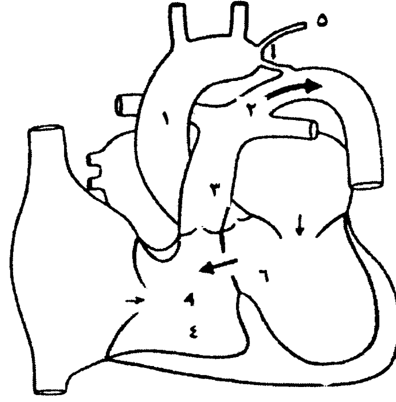
٢ – القناة الشريانية (الأورطية الرئوية) مع استبقاء التحويلة.

٣ – الشريان الرئوى : متوسعا.

٤ – تضخم البطين الأيسر

٥ – الشريان تحت الترقوى الأيسر : ناقص التنسج.

٦– ثقب حاجزى بطينى مع تحويلة من الأيسر للأيمن.



٣٢ - تضيق قوس الأورطى (بعد قنوى) وتشير الأرقام فى الرسم التوضيحى إلى ما يلى :

١ - توسع قوس الأورطى

٢ - توسع ما بعد تضيق قوس الأورطى

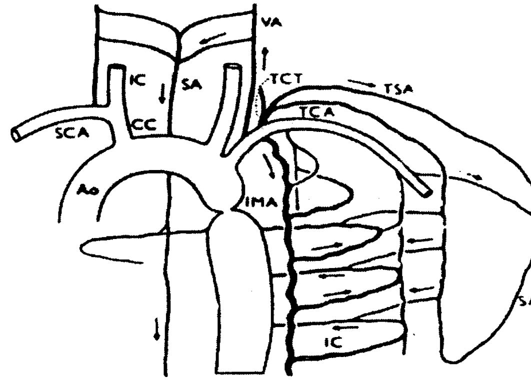
٣ - الشريان تحت الترقوى الأيسر : متوسعا

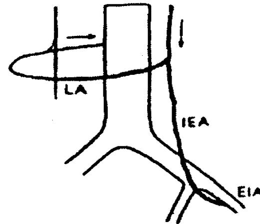
٤ - توسع متوسط فى البطين الأيسر

٥- شرايين مرادفة

٦-الرباط الشريانى

ومن هذا الرسم والرسم السابق يمكن لنا أن نفهم إلى أى حد تختلف الصورتان الإكلنيكيتان للنوعين المعروفين من تضيق قوس الأورطى.





٣٣ – صورة تفصيلية للمفاغرات الشريانية فى حالة ضيق قوس الأورطى (من النوع بعد القنوى).

اختصارات أسماء الشرايين

ترمز للشرايين التالية :

IMA	الشريان الثدييى الداخلى
EIA	الشريان الحرقفى الخارجى
SA	الشريان الشوكى
TCT	الجذع العنقى الصدرى
TSA	الشريان اللوحى المستعرض
CCA	الشريان السباتى العمومى
SCA	الشريان تحت الترقوى
IEA	الشريان الشرسوفى السفلى
LA	الشريان القطنى
VA	الشريان الفقرى
TCA	الشريان العنقى المستعرض
SCA	الشريان اللوحى
ICA	الشريان السباتى الداخلى

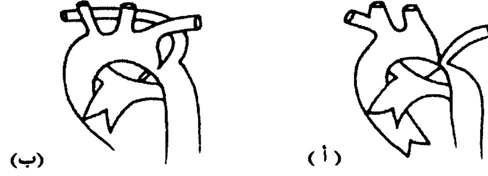


٣٤ – رسم توضيحى لثلاثة مواضع مختلفة لتضيق قوس الأورطى، وذلك فيما يتعلق بالقناة الشريانية :

(أ) تضيق قوس الأورطى بعد القناة الشريانية

(ب) تضيق قوس الأورطى الملاصق للقناة الشريانية

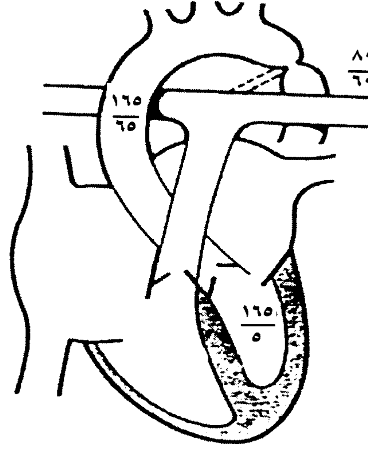
(جـ) تضيق قوس الأورطى قبل القناة الشريانية



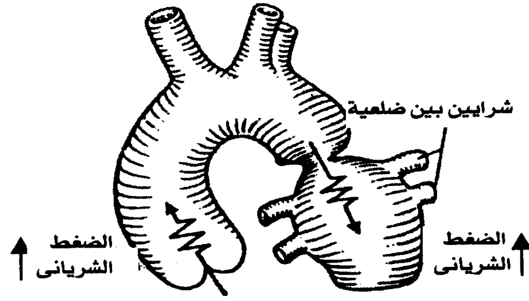
٣٥ – رسم توضيحى لموضعين مختلفين لتضيق قوس الأورطى، وذلك بالنسبة للشريان تحت الترقوى :

(أ) تضيق قوس الأورطى قبل بزوغ الشريان تحت الترقوى الأيسر.

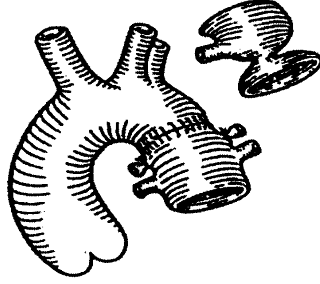
(ب) بزوغ الشريان تحت الترقوى الأيمن بعد موضع تضيق قوس الأورطى.



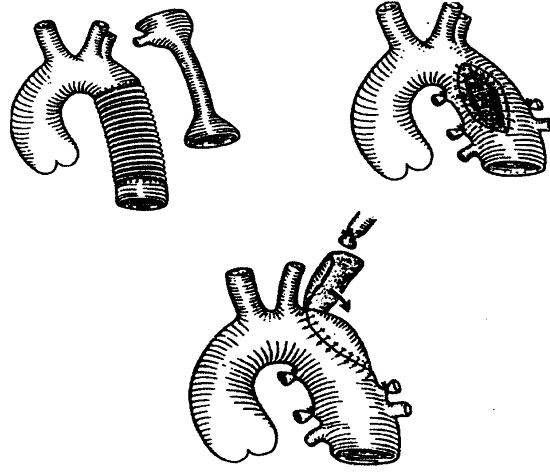
٣٦ – رسم توضيحى لقياسات القثطرة القلبيـة فـى حالـة تضيـق قـوس الأورطـى، يرتفع الضغط الانقباضى فى الأورطى قبل موضع التضيق (وفى البطين الأيسر بالتالى إلى ١٦٥)، أما فيما بعد موضع التضيق فإن الضغط الشريانى ينخفض (إلى ٨٠).



٣٧ – رسم توضيحى يبين مواضع ارتفاع وانخفاض ضغط الدم فيما قبل وفيما بعد تضيق قوس الأورطى.



٣٨ – رسم توضيحى لعملية استئصال الجزء المتضيق من قوس الأورطى وإعادة توصيل القوس (نهاية–نهاية).



٣٩ – رسوم توضيحية لاستخدام رقعات صناعية علاجا لحالات تضيق القوس سواء كانت هذه الرقعات أسطوانية أم جانبية أم تحت ترقوية.

ضيق الصمام الرئوى

يمثل المرضى بضيق الصمام الرئوى حوالى ٨-١٠٪ من إجمالى المصابين بالأمراض الولادية للقلب ويمكن القول بأن الضيق الرئوى شأنه شأن الضيق الأورطى: صمامى وتحت صمامى وفوق صمامى (ولكن هذا الأخير نادر).

يوجد ضيق الصمام الرئوى كأحد مكونات متلازمة نونان وليبورد حيث ينتقل عن طريق الصبغيات الجسدية بشكل سائد.

عادة ما يكون الضيق الصمامى الشديد مصحوبا بانسداد تحت الصمام بسب ضخامة القمع، وأحيانا ما يوجد انسداد تحت الصمام بمفرده مع صمام غير مصاب بالضيق.

أما ضيق جذع الشريان الرئوى فقد يكون منفردًا، وقد يحدث فى مواقع متعددة، وقد يكون مصحوبا بضيق تحت صمامى.

ليس من النادر أن يكون تضيق الأورطى الولادى مصحوبا بضيق رئوى.

من حسن الحظ أن شدة التغـيرات الدينميـة والأعـراض السـريرية لا تحدث إلا عندما تصل مساحة سطح الصمام إلى أقل من أربعين فى المائة من مساحة السطح فى الأحوال العادية.

تعود الأطباء أن يفصلوا بين الدرجات المختلفة مـن ضيـق الرئـوى لأنها تتباين فى صورتها الاكلينكية وفى علاجها أيضا، وهكذا يمكن لنا أن نفرق بين ثلاث درجات.

١- الضيق الرئوى طفيف الدرجة :

فى هذه الحالات يكون الضغط فى البطين الأيمن عاديـا، والقلـب غير متضخم، يُسمع على حافة القص العلوية اليسرى لغـط انقبـاضى مختلـف الشـدة ذو ذروة فـى منتصـف الانقبـاض ويكـون هـذا اللغـط مسبوقا بقلقلة دفعية رئوية (فى الحالات الصمامية)، كثيرًا ما يكـون المكون الرئوى من الصوت الثانى متأخرًا ولكنه مع تأخره (من حيـث التوقيت) يظل بنفس الشدة..

قد لا يظهر رسم القلب الكهربائى تغيرات، وقـد يبـدى علامـات ضخامة معتدلة فى البطين الأيمن، أما الصورة الشعاعية فتظهر بـروز جذع الشريان الرئوى بسبب التوسع التالى لمنطقة الضيق، ولكن حجم القلب يظل فى الحدود الطبيعية وكذلك تظـل توعيـة الرئتـين.. فـى صورة صدى القلب يظهر الصمام الضيق على شكل قبة.

يُكتشف هـؤلاء المـرضى أثناء الفحوص الجموعية، وعـادة فإنـهم لا يشكون من أية أعراض سريرية.

بلغة الأرقام فإن هؤلاء هم الذين يعانون من فـرق ضغـط لا يتعـدى ٥٠مللى زئبق، وتاريخهم الطبيعى غالبًا ما يكـون جيـدًا، ولا يتفـاقم مرضهم مع مرور الزمن فى العادة.

٢ - الضيق الرئوى المتوسط :

لا يشكو هؤلاء من أعراض سريرية أثناء الراحة أو الجهد المعتدل، وفى هؤلاء يمكن تحسس دفعة جانب القص بسبب ضخامـة البطـين الأيمن مع هرير انقباضى على حافة القص العلوية اليسـرى، ويكـون الصوت القلبى الثانى مشطورًا، ويكــون المكـون الرئـوى منـه متـأخرا وضعيفًا.

يبين رسم القلب الكهربائى ضخامة قلبية يمنى وأحيانا موجة ب بارزة.

وتبين الصور الشعاعية ظلاً قلبيًا سويا (وربما زائدا قليلا) مع بروز فى جذع الشريان الرئوى ولكن تظل التوعية الرئوية سوية.

بلغة الأرقام يكون فرق الضغط فى هؤلاء ما بين ٥٠-٨٠ملم زئبق، ويكـون التـاريخ الطبيعـى عـادة حسـنا فـى معظمـهم، ولكـن ينبغـى مراقبتهم على فترات زمنية منتظمة خاصة فى فترة الطفولة، ويمكــن الانتباه إلى حدوث تطور فى المرض إذا ما اكتشفنا تغير طبيعـة اللغـط حين يشتد فى نهاية الانقباض، أو حين يــزداد عمـق الانشـطار فـى الصوت القلبى الثانى مع ارتفاع الضغط فى البطين الأيمـن، أو حـين يزداد وضوح الضخامة القلبية اليمنى فى رسم القلب الكهربائى.

٣ - الضيق الرئوى الشديد :

فى هذه الحالات يرتفع الضغط داخل البطـين الأيمـن وقـد يصـل أحيانا إلى ٢٥٠ مللم زئبق، وفى بعض هذه الحالات يحـدث الـزراق ويُعزى إما إلى نقص النتاج القلبى أو إلى وجود تحويلة من الأيمــن إلى الأيسر عبر عيب حاجزى أذينى.

ونشاهد موجة « أ » صريحة فى نبضـان الوريـد الودجـى بـل إن ارتفاع الضغط الوريدى المتزايد قد يؤدى إلى نبضــان فـى الكبـد قبيـل الانقباض.

يمكـــن تحســس دفعـــة إلى جـــانب القــص كنتيجـــة لضخامـــة البطــين الأيمــن، وعــادة مــا يكــون اللغــط الانقبــاضى مصحوبــا بــهرير، وأكــثر مــا يســمع اللغــط علـــى حافــة القــص العلويـــة اليسرى، ولكنه قد ينتشر فى كل ما أمام القلب، وإلى العنــق والظـهر أحيانًا، ويبلغ اللغط أقصـاه فـى نهايـة الانقبـاض، ويتجـاوز المكـون الأورطى من الصوت القلبى الثــانى، وقـد تسـبق اللغـط قلقلـة دفعيـة رئوية.

فيما يتعلق بالصوت الثـانى للقلـب فقـد لا يسـمع المكـون الرئـوى للصوت الثانى وقد يكون خفيفا ومتأخرًا جدًا.

وفى رسم القلب الكهربى تظهر ضخامة البطين الأيمن بوضوح مع موجة «ب» بارزة بسبب ضخامة الأذين الأيمن.

في صورة الأشعة تتضح ضخامة البطين الأيمن والأذين الأيمن مع تبارز في الجذر الرئوى.. وتكون التروية الرئوية سوية أو ناقصة.

تظهر صورة صدى القلب ضخامة البطين الأيمن والأذين الأيمن مع انزياح الحاجز بين الأذينين إلى اليسار (بسبب هذه الضخامة).

وتظهر موجة « أ » عميقة في صورة وريقات الصمام الرئوى.

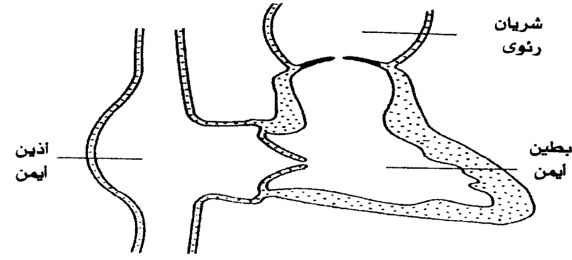
وبالطبع فإن الدوبلر يفيد في قياس فرق الضغط عبر فوهة الصمام الرئوى.

تفيد القثطرة في قياس فرق الضغط عبر الصمام، كما أن تصوير البطين الأيمن الانتقائي يظهر مكان وطبيعة الانسداد.

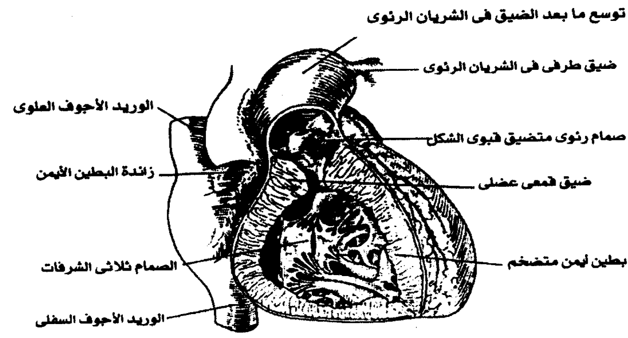
بلغة الأرقام يكون فرق الضغط أكثر من ٨٠ ملم زئبق ويستدعى المرض بهذه الدرجة العلاج الجراحي.

ويمكن إجراء بضع جراحي للصمام أو رأب للصمام بالبالون، وقد يتكرر الضيق بعد الجراحة ولكن هذا نادر، وقد يحدث ارتجاع رئوى ضعيف الدرجة، وهو أمر وارد، وينبئ عن نفسه بلغط قصير في بداية الانبساط وليس له أهمية أكلينكية.

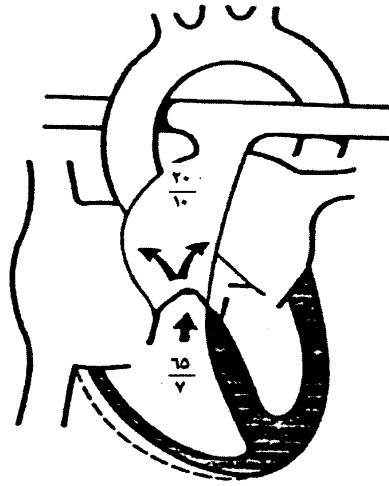
إذا ما أجريت الجراحة للكاهلين ذوى الضيق الرئوى الشديد فليس معنى هذا نهاية مشكلاتهم فقد يستمر الخلل الوظيفي في البطين الأيمن، وقد يعزى هذا إلى ما حدث على مدى السنين من نقص طواعية البطين الأيمن بسبب ما أصيب به من ضخامة وتليف.



٤٠ – رسم توضيحى لحالة لضيق الصمام الرئوى من النوع الصمامى، ويرى البطين الأيمن متضخما، كما يرى الشريان الرئوى متوسعا فيما بعد التضخم (ما يعرف بوصف اتساع ما بعد الضيق)، أما الصمام نفسه فيبدو على هيئة قبة ذات فتحة مركزية.

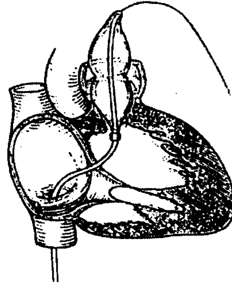


٤١ – بعض السمات التشريحية للقلب المعانى من ضيق الصمام الرئوى، ونرى تصويرا جيدا لتضخم البطين الأيمن، والضيق العضلى القمعى، والصمام المتضيق قبوى الشكل، وضيق الشريان الرئوى الطرفى، واتساع الشريان الرئوى ما بعد الضيق.

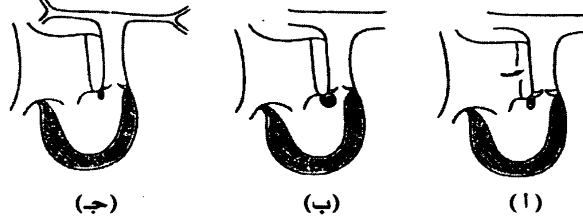


٤٢ – رسم توضيحي لقياسات القثطرة المنبئة عن وجود ضيق في الصمام الرئوي.. يرتفع الضغط الانقباضي في البطين الأيمن عن معدلاته الطبيعية وعنه في الشريان الرئوي (الذي هو في العادة متساو معه) وتكون النتيجة أن ضغط الشريان الرئوي نفسه ربما ينخفض عن معدله الطبيعي، وكما في الرسم التوضيحي فقد ارتفع ضغط البطين الأيمن إلى ٦٥، بينما انخفض ضغط الشريان الرئوي إلى عشرين، ونلاحظ أيضا أن الضغط الانبساطي للبطين الأيمن قد ازداد إلى ٧، وأن سمك جدار البطين الأيمن قد بدأ ينحو (يميل) إلى التضخم بسبب زيادة الضغط.

يحسب الأطباء الزيادة بين الضغط الانقباضي للبطين الأيمن والضغط الانقباضي للشريان الرئوي (بعملية طرح حسابية بسيطة) ويسمونه بالفارق، ويصنفون شدة الضيق الرئوي الصمامي تبعا لهذا الفارق.



٤٣ – تصوير تقريبى للتوسيع البالونى لضيق الصمام الرئوى



٤٤ – ثلاث صور مختلفة لضيق الصمام الرئوى :

(أ) ضيق صمامى مع عيب حاجزى أذينى. (ب) ضيق قمعى فيما تحت الصمام

(جـ) ضيق فى الشريان الرئوى نفسه.

وفى كل هذه الصور نلاحظ تضخم البطين الأيمن.

رتق الصمام ثلاثى الشرفات

هذا تشوه نادر، حيث يغيب الصمام الثلاثى تمامًا وبالتالى لايوجد اتصال مباشر بين الأذين الأيمن والبطين الأيمن.

وهكذا فإن العود الوريدى يدخل إلى البطين الأيسر عبر عيب فى الحاجز الأذينى (بدلا من أن يدخل البطين الأيمن الذى يبدو فسيولوجيا وكأنه غائب)، ويدفع البطين الأيسر الدم فى اتجاهين: إلى الأورطى وإلى الشرايين الرئوية عن طريق عيب حاجزى بطينى.. وهكذا يبدو أن البطين الأيمن لا يقوم بأية وظيفة ولهذا فليس غريبا أن يتزامل هذا العيب مع عيب فى الصمام الرئوى سواء كان هذا العيب ضيقًا أم رتقًا.

وتترافق بعض الحالات مع تغير وضع الشريانين الكبيرين.

فى الصورة الغالبة من هذا المرض يكون البطين الأيمن صغيرًا ويكون السريان الدموى أقل من المعتاد بشكل واضح خاصة إذا ما كان المرض مصحوبًا بضيق الصمام الرئوى.

يظهر الزراق عند هؤلاء المرضى منذ الولادة، وقد يتعرضون لنوبات من نقص الأكسجين شبيهة بالتى تحدث فى رباعية فالو.

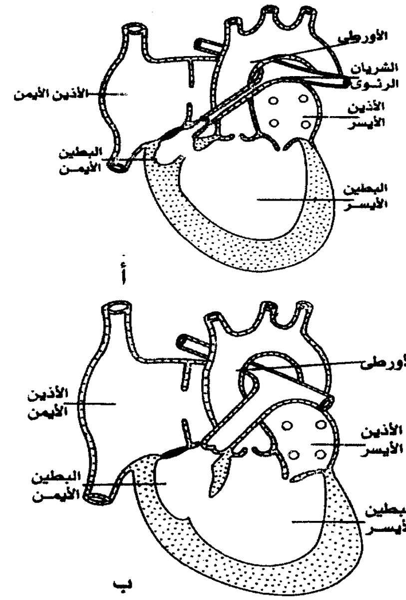
يسمع فى هؤلاء المرضى لغط انقباضى دفعى على حافة القص اليسرى، وإذا ما كانت الحالة مصحوبة بضيق الصمام الرئوى فيمكن تحسس هرير فى المنطقة الرئوية.

فى الصورة الشعاعية للصدر يكون القلب فى حجمه المعتاد مع نقص فى السريان الرئوى.

أما فى رسم القلب الكهربائى فيلاحظ انحراف المحور نحو الأيسر مع ضخامة قلبية يسرى، ويمكن الانتباه إلى أنه بسبب هذه الصورة فى رسم القلب مع وجود حالات الزراق يمكن ترجيح تشخيص حالات رتق الصمام ثلاثى الشرفات، ولهذا كان يسهل على كثير من أطباء القلب المتمرسين ترجيح احتمال وجود هذه الحالة على الرغم من أن اللغط المصاحب لها غير نوعى، وإنى أذكر عددًا من هذه الحالات شبه النادرة تم تشخيصها قبل انتشار صدى القلب.

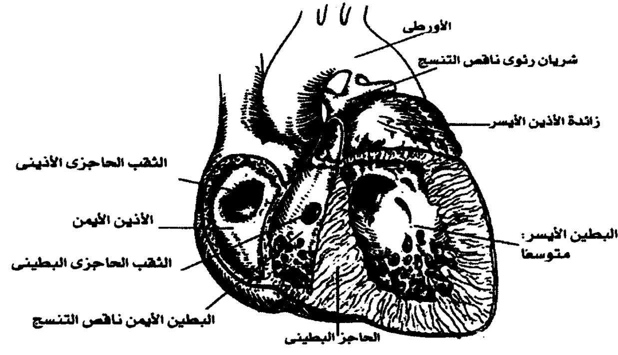
صورة صدى القلب تؤكد غياب الصمام ثلاثى الشرفات وتظهر صغر البطين الأيمن فى مقابل توسع البطين الأيسر، وتعطى فكرة عن وجود (أو عدم وجود) تغير فى وضع الشريانين الكبيرين.

يحتاج معظم الرضع المصابين بهذا المرض والذين يعانون من نقص فى السريان الرئوى إلى توسيع العيب الحاجزى الأذينى (سواء بطريقة البالون أو الطريق الجراحى) وذلك لضمان سهولة الاتصال بين الأذينين، بالإضافة إلى تصنيع تحويلة بين الدورة الجهازية والدورة الرئوية.

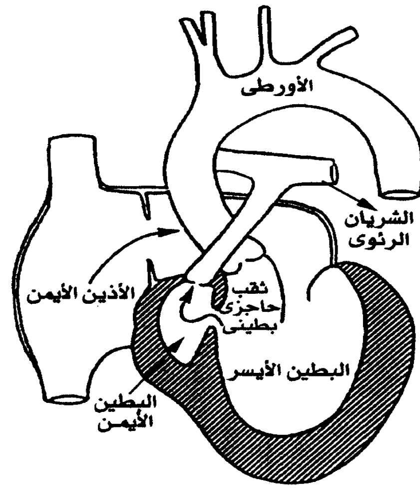


٤٥ – رسـم توضيحـى لنوعـين مـن رتـق الصمـام الثلاثـى مـع التموضـع الطبيعـى للشريانين الكبيرين

فى النوع الأول (أ) ينشأ مسار رئوى ناقص التنسج وثقب بصيلى – بطينى مضيق.
أما فى النوع الثانى (ب) فالمسار الرئوى طبيعى، ولكن يوجد ثقب كبير ما بين البطينين.



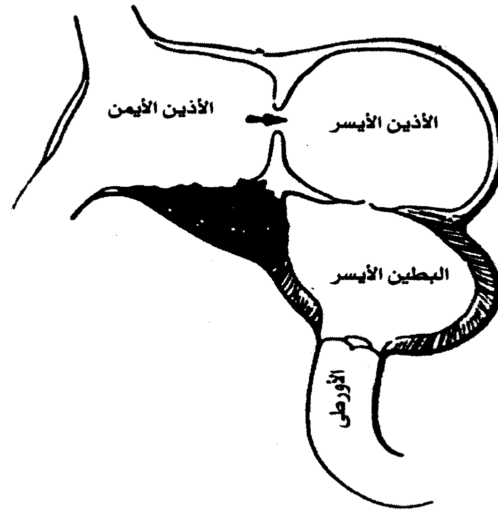
٤٦ – تصوير للسمات التشريحية فى حالة رتق الصمام الثلاثى، حيث نرى: ثقب الحاجز الأذينى، وثقب الحاجز البطينى، وبطينا أيمن ضامرا، وشريانا رئويا ناقص التنسج، على حين يتضخم البطين الأيسر.



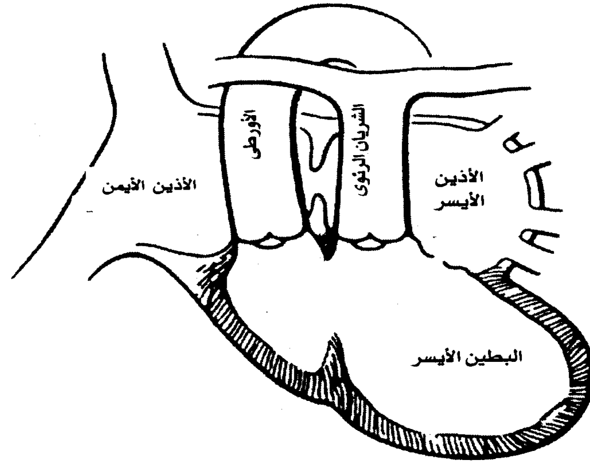
٤٧ – رسم توضيحى لحالة رتق الصمام ثلاثى الشرفات.

يسرى الدم من الأذين الأيمن إلى الأذين الأيسر فالبطين الأيسر، وربما يدخل بعضه إلى البطين الأيمن ناقص التنسج عبر ثقب حاجزى بطينى.

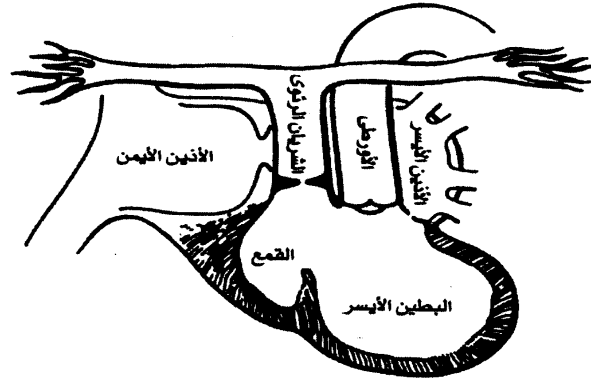
نرى فى الرسم كيف أن البطين الأيمن صغير الحجم، وكيف يعود بعض الدم إلى البطين الأيمن ومنه إلى الشريان الرئوى (وهو ما لا يحدث فى حالات رتق الصمام الرئوى).



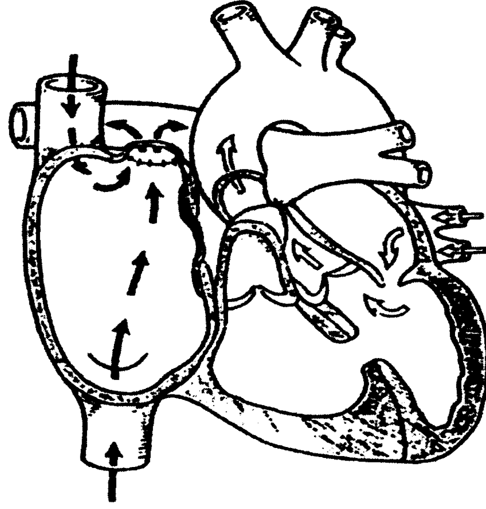
٤٨ – فى رتق ثلاثى الشرفات يحدث الانسداد عند مدخل ثلاثى الشرفات وتحدث التحويلة على المستوى الأذينى، هذه الحالة هى إحدى أربع حالات تسبب الـزراق نتيجة إعاقة السريان الدموى الرئـوى مـع تحويلـة مـن الأيمـن للأيسـر، الحـالات الثلاث الأخرى منسوبة إلى مكتشفيها وهى: رباعية فالو، أيزنمنجر، ايبشتين.



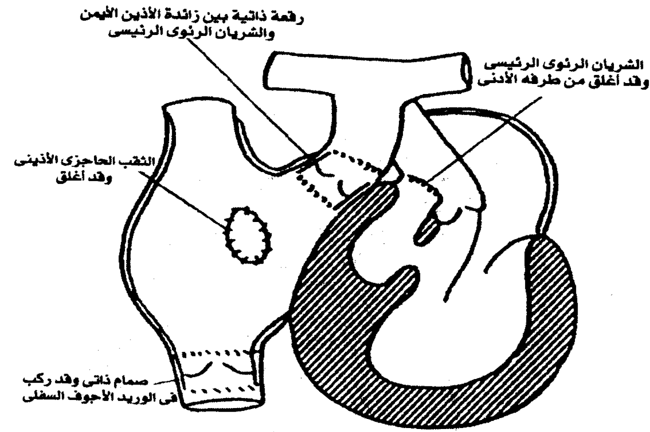
٤٩ – رسم توضيحى لحالة رتق الثلاثى مع شرايين رئوية طبيعية (غياب ضيق الرئوى) وعيب حاجزى بطينى كبير، وفى هذه الحالة يعانى هؤلاء الرضع من قصور القلب، ولو بقوا على قيد الحياة فإنهم يعانون من مرض وعائى رئوى.



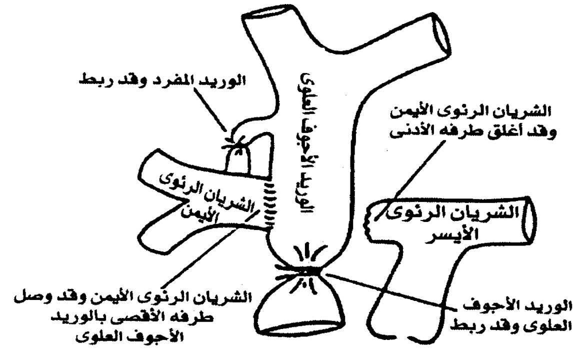
٥٠ – رسم توضيحى لحالة رتق الثلاثى مع ضيق رئوى (أو نشوء مرض وعائى رئوى) قد تُستبقى الحياة لمدة طويلة، ويوجد الزراق، ويكون قصور القلب بسيطا وربما لا يوجد.



٥١ – رسم توضيحي لما يستهدفه الجراحون من إجراء جراحة فونتان.

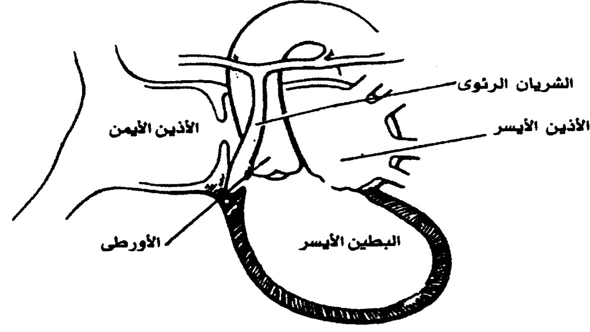


٥٢ – الخطوات الجراحية فى عملية فونتان التى تجرى علاجًا لرتق الصمام الثلاثى وفيها نتجاوز (نتخطى) البطين الأيمن ونصل الأذين الأيمن بالشريان الرئوى مباشرة، ويمكن القول إن جراحة جلن (التى يأتى شرحها فى الشكل التالى) أكثر راديكالية، إذ إن الجراح يتخطى الأذين الأيمن والبطين الأيمن معا ويصل الوريد الأجوف العلوى بالشريان الرئوى الأيمن مباشرة.



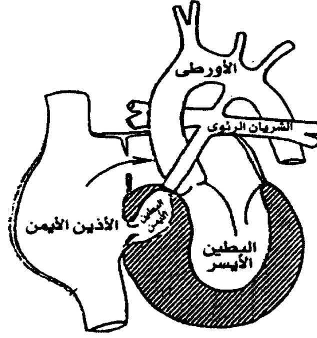
شكل (٥٣) رسم توضيحى لجراحة جلن

كما فى الرسم التوضيحى يقطع الشريان الرئوى الأيمن ويوصل بالوريد الأجوف العلوى (نهاية - نهاية) ثم يربط هذا الوريد بعد هذه التوصيلة (المفاغرة)، بهذا فإن كلا من الشريان الرئوى الأيمن والوريد الأجوف العلوى قد فصل عن القلب بينما اتصلا ببعضهما، وهكذا فإن الدم الوريدى يعبر إلى الشريان الرئوى مباشرة بدلا من أن يمر بالأذين الأيمن فالبطين الأيمن فالشريان الرئوى. وهكذا يمكن أن نسمى هذه العملية الطريق البديل للنصف الأيمن من القلب (أى للأذين الأيمن وللبطين الأيمن معًا)، لأنها تضمن تجاوزهما (تخطيهما). وتهدف هذه العملية إلى زيادة السريان الدموى الرئوى وزيادة تشبع الدم الأورطى بالأكسجين، وتجرى هذه العملية كعلاج لحالات رتق الصمام ثلاثى الشرفات، وهى كما ذكرنا فى الرسم التوضيحى السابق (شكل ٥٢) أكثر راديكالية من جراحة فونتان التى تتجاوز البطين الأيمن فحسب وتصل الأذين الأيمن بالشريان الرئوى مباشرة.



٥٤- رسم توضيحى لحالة رتق الثلاثى ورتق الرئوى (أو نقص تنسج الرئـوى) مـع حاجز بطينى سليم (أو عيب صغير)، وفى هذه الحالـة يصاب الطفل بالازرقاق (الزُّرْقة) ولا يتحقق لـه البقاء على قيد الحياة إلا بسريان رئوى مرادف، أو بتحويلة جراحية من الأيسر للأيمن.

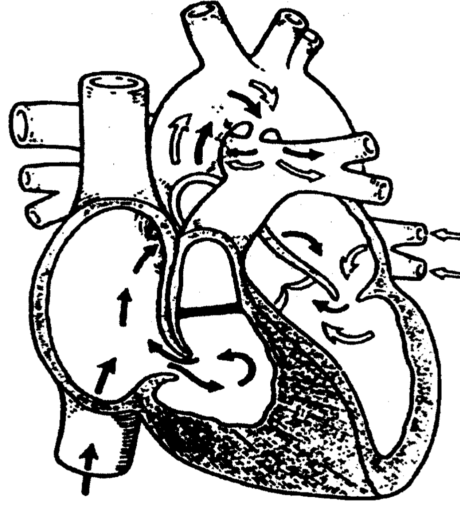
رتق الصمام الرئوى



٥٥ – رسم توضيحى لحالة رتق الصمام الرئوى مع سلامة الحاجز البطينى (أى بدون وجود ثقب حاجزى بطينى) ونرى كيف أن البطين الأيمن قد تحول إلى غرفة صغيرة جدا شبه مسدودة

يمر الدم من الأذين الأيمن إلى الأذين الأيسر (عبر استمرار الثقب البيضاوى مفتوحا او من خلال ثقب فى الحاجز الأذينى).

يصاب المريض بالازرقاق العميق منذ ولادته، وغالبا ما يفارق الحياة فى الأيام الأولى.



٥٦ – تصوير لديناميات الدم فى حالة رتق الصمام الرئوى مع حاجز بطينى سليم.

ارتجاع الصمام الرئوى

حالة نادرة، قلما تؤدى إلى أعراض، العلامة الوحيدة التى تدل عليها هى اللغط الانبساطى الباكر على الحافة العلوية اليسرى للقص، لكن ارتجاع الصمام الرئوى يصاحب حالات أخرى كتلك المصابة بارتفاع ضغط الدم الرئوى الشديد، وقد يحدث الارتجاع الرئوى نتيجة لقطع جراحى لحلقة الصمام الرئوى علاجًا للانسداد الشديد فى مخرج البطين الأيمن.

عيب إيبشتين فى الصمام ثلاثى الشرفات

يمكن القول أنه فى هذه الحالة يصبح الصمام ثلاثى الشرفات فـى داخل البطين الأيمن بدلاً من أن يمثل مدخل هـذا البطـين أى كأنمـا أزيح باب الغرفة ليكون فى داخلها وبالتالى فإن جزءًا مـن الغرفـة لم يعد منها وإنما أصبح من الطرقة التـى أمامـها، وهـو مـا نطلـق عليـه مسمى الجزء المتأذن من البطين الأيمن. أى الذى أصبـح أذينيـا لأنـه أصبح «بالموقع» فيما قبل الصمـام. وهنا تتجلى التأثيرات المتبادلـة ما بين الوظيفة (الفسيولوجى) والتركيب (التشريح).

تلتصق وريقات الصمام ثلاثى الشـرفات إلى جـدار البطـين الأيمـن لتصبح كبديل للحلقة الأذنينـة البطينيـة، ويكـون جـزء مـن البطـين الأيمن (وهو الجزء القريب من الصمام ثلاثى الشرفات) رقيقًا أو كأنه جزء من الأذين لا من البطين (ويطلق على هذه الحالة كمـا أسـلفنا): تأذن البطين الأيمن.

تكون وريقات الصمام ثلاثى الشرفات فضفاضة، وغالبًـا مـا ينشـأ عن عدم كفايتها ارتجاع فـى الأذيـن علـى حسـاب البطـين الأيمـن، وغالبًا ما تكون هذه الحالة مصحوبة بفوهة أذينية ثانوية.

يؤدى ارتفاع الضغط داخل الأذين الأيمن (بسبب ارتجاع الصمـام) إلى حدوث تحويلة من الأيمن للأيسر (إذا ما وجد عيب حاجزى أذينى) عبر الفوهة الأذينية، وهكذا يظهر الزراق (بدرجات متفاوتـة) وينقص السريان الرئوى.

تختلف أعراض مرض إيبشتين حسب شدته، وقد تقتصر فى الحالات الطفيفة على حدوث التعب العام.

كثيرًا مايكون مرض إيبشتين مصحوبًا بإضطرابات نظمية، وتكون فوق بطينية فى العادة، وأكثرها شيوعًا: تسرع القلب فوق البطينى الانتيابى.

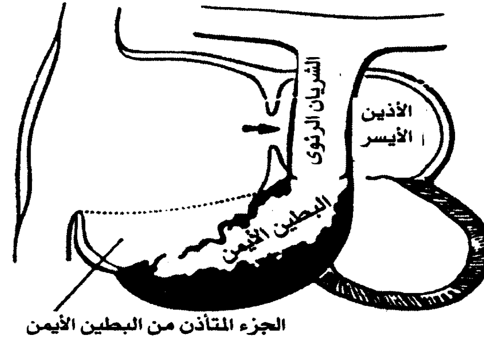
لا يظهر تحسس القلب أى ظاهرة غير طبيعية أما التسمع فهو حافل (نظريا) بكثير من الظواهر، وإن كان قد يخلو منها جميعًا (عمليًا) وقد يكشف التسمع عن لغط انقباضى فوق جدار الصدر الأمامى الأيسر مصحوبًا بهرير فى بعض الأحيان.. كما يسمع صوت ثالث ورابع، وقد يسمع لغط انقباضى خفيف شبيه إلى حد ما بالاحتكاكات الشفافية (التامورية)، كما قد تُسمع قلقلة قذفية انقباضية، وصكة انفتاح الصمام ثلاثى الشرفات.

يظهر رسم القلب الكهربائى إحصار حزيمة يمنى، وتكون موجة « أ » طويلة أو عريضة، ويلاحظ أيضًا طول فترة « ب » كما قد تشاهد متلازمة وولف باركنسون وايت عند بعض المرضى وتكون من النوع الثانى «ب».

تظهر الصورة الشعاعية ضخامة قلبية صريحة فى الحالات الشديدة وتكون ضخامة الأذين الأيمن أوضح ما تكون، ولكن هذا ليس بالقاعدة فى جميع الحالات.

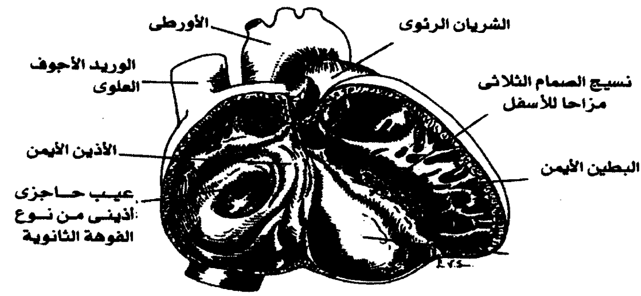
يظهر صدى القلب تأخرًا فى انغلاق الصمام ثلاثى الشرفات، وازديادًا فى حركة وريقات الصمام.. كما يمكن التعرف على الأذين الأيمن المتضخم والصمام ثلاثى الشرفات المتشوه.

العلاج : جراحى فى المرضى ذوى الأعراض، خاصة ذوى الزراق المترقى، وذلك بتصنيع الصمام ثلاثى الشرفات أو تبديله، وإذا ما وجدت متلازمة وولف باركنسون وايت فإنه ينصح بتدمير الطرق الكهربائية الشاذة المسببة لها.

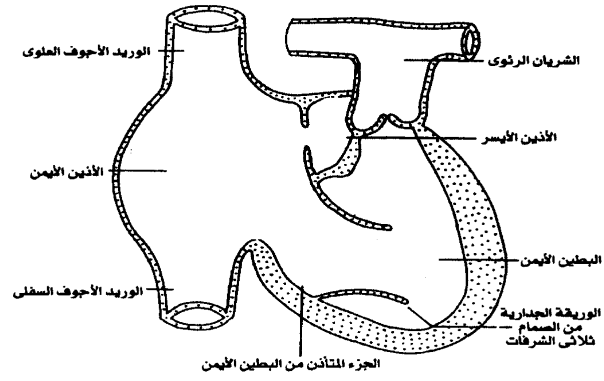


٥٧ – يعتبر مرض إبشتين من الأمراض المسببة للـزراق عـن طريـق إعاقـة السـريان الدموى الرئوى مع تحويله من الأيمن للأيسر (شأنه شأن أيزنمنجر، وفالو، ورتـق ثلاثى الشرفات).

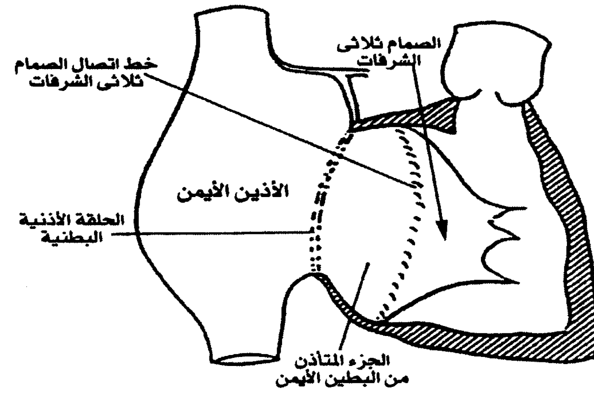
فى هذا المرض كما نرى فى الرسم التوضيحى تحدث إعاقة السـريان عنـد جسـم البطين الأيمن وتحدث التحويلة عبر اتصالات بين أذينية مسببة حالة جهازية من اللاتشبع.



٥٨ – الملامح التشريحية لمرض إيبشين فى الصمام ثلاثى الشرفات



٥٩ – رسم توضيحى لحالة ابشتين ونرى مدى توسع البطين الأيمن كما نرى الجزء «المتأذن» منه.



٦٠ – رسم توضيحى لحالة ابشتين، ونرى بوضوح أن نقاط اتصال الصمام ثلاثى الشرقات قد أزيحت إلى داخل البطين الأيمن.. وهكذا تقصرت الشرفات، كما أصبح هناك جزء «متأذن» من البطين الأيمن، أى أصبح ملحقا بالأذين الأيمن لأن الصمام جاء بعده بعد ما تحرك عن موضعه.

إعاقة الدفق إلى البطين الأيسر

هذه مجموعة من التشوهات التى تؤدى إلى ارتفاع فى الضغط الرئوى مع اوديما صريحة فى الرئة، وهى تشوهات نادرة جدًا، وتدرس فى بعض الأحيان مع حالات ضيق الصمام الميترالى لأنها تؤدى إلى نفس النتيجة ويمكن إيجازها على النحو التالى :

١ - القلب ثلاثى الأذينات :

يتألف التشوه فى هذه الحالة من انقسام حاجزى فى داخل الأذين الأيسر الذى يصبح بهذا منقسما إلى قسمين : علوى وسفلى، ويتلقى الجزء العلوى الأوردة الرئوية على حين يتصل الجزء القريب من الصمام الميترالى مع الأذين الأيمن عبر عيب فى الحاجز الأذينى.

ويمكن معالجة هذه الحالة جراحيًا باستئصال هذا الحاجز، وبإغلاق الثقب الحاجزى البطينى المزامل لهذه الحالة.

٢ - ضيق الصمام الميترالى الولادى :

نادر جدًا وينشأ عن حدوث شذوذ فى تكوين جهاز الصمام الميترالى.

٣ - ضيق الأوردة الرئوية :

سواء الأوردة نفسها أو مكان دخولها في الأذين الأيسر، وهي حالة صعبة العلاج سواء بالجراحة أو بالرأب بالبالون.



٦١ - رسم توضيحى للقلب ثلاثى الأذينات.. وهو إحدى الصور المختلفة لإعاقة دفق الدم للبطين.

القلب اليمينى

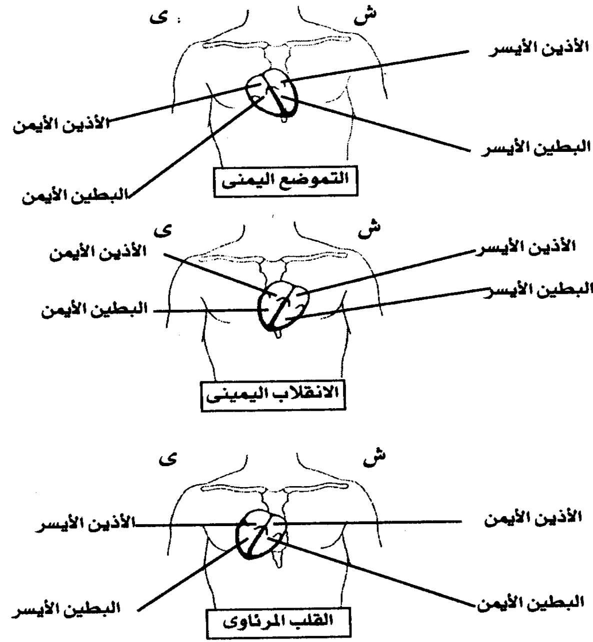
قد تُكتشف هذه الحالة النادرة بالفحص الإكلينيكى الروتينى حين ينتبه الطبيب إلى أن الأصوات القلبية أكثر وضوحًا فى الجانب الأيمن عنها فى الجانب الأيسر، وقد تكتشف عند إجراء صورة بالأشعة على الصدر، ولو من باب الفحص الروتينى.

وفى بعض هذه الحالات - كما سنرى - يكون القلب فى أيمن الصدر وتتجه قمته إلى اليمين ويكون وضعه كما لو أنه صورة بالمرآة من الوضع الطبيعى، وفى أحيان كثيرة لا يكون القلب وحده فى انقلاب موضعه، وإنما تكون الأحشاء كلها، فيكون الكبد على اليسار، ويكون الطحال على اليمين. وهكذا.

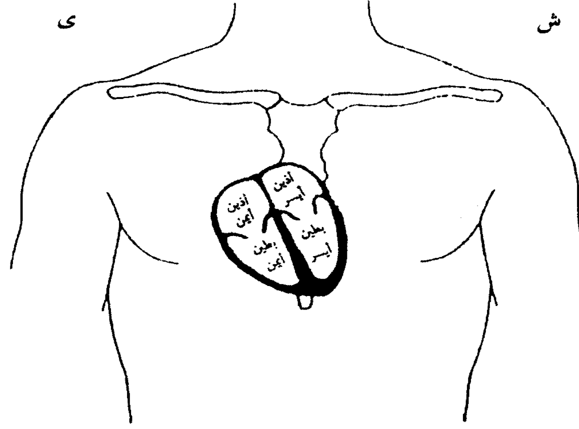
وفى مثل هذه الحالات تكون وظائف القلب كالطبيعية، إلى درجة أن مثل هذه الحالة قد لا تكتشف على الإطلاق.

يحلو لأساتذة الطب أن يختبروا طلابهم فى رسم القلب الكهربائى العادى لحالات القلب اليمينى حيث تكون موجات بى، ق ر س، تى مقلوبة فى الاتجاهات الأول و IVR و IVL وحيث تظهر الاتجاهات الصدرية اليمنى كما لو كانت يسرى.. وهكذا.

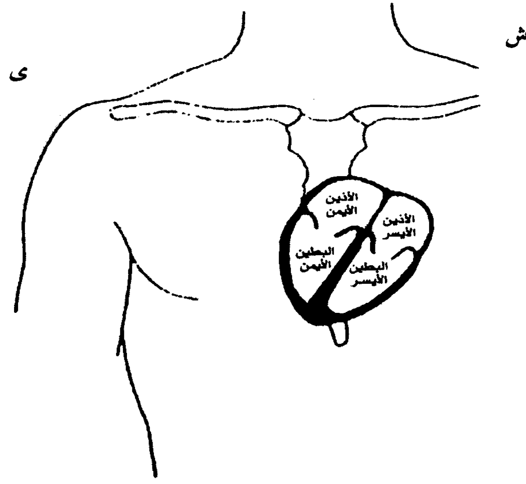
من التشوهات الولادية التى تصاحب القلب اليمينى: التبدل البطينى، والبطين الوحيد، وضيق الصمام الرئوى، وعيوب الصمامات الأذينية البطينية، وشذوذ العود الرئوى.



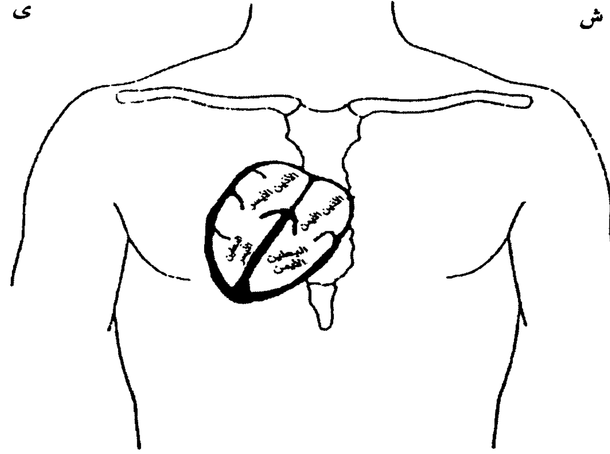
٦٢ – رسم توضيحى لثلاثة أنواع يطلق عليها تجاوزا القلب اليمينى، لكن إذا أردنا الدقة فالنوع الأول هو التموضع اليمينى، والثانى هو الانقلاب اليمينى، والثالث هو القلب المرئاوى.



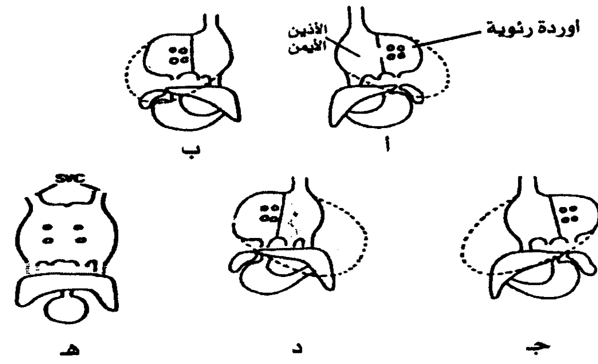
٦٣ – فى النوع الأول مما يطلق عليه مصطلح القلب اليمينى وهو التموضـع اليمينـى فإن القلب بأكمله ينتقل (أو ينزاح) إلى الصدر الأيمن إما بسبب كتلـة شـغلت فـراغ الصدر الأيسر، أو بسبب غياب حجم الرئة الطبيعـى المـالئ للصـدر الأيمـن. ينتقـل القلب كله إلى يمين الخط المنصف أو إلى منطقة ما وراء القص.



٦٤ – يمكن تصور الانقلاب اليمينى كأنما حدث فشل فى تثبيت للقمة، أى كأنما القلب فى موضعه تماما ولكن القمة هى التى اتجهت إلى اليمين بدلا من اتجاهها الطبيعى إلى اليسار (واليسار هو اتجاهها أيضا فى التموضع اليمينى: الرسم السابق)، هكذا فإن قمة القلب تكون إلى يمين الخط المنصف وإن ظل الأذينان فى موضعهما الطبيعى (أو تزحزحا إلى اليمين قليلا)، وفى هذه الحالة يكون المحور الكبير للقلب فى اتجاه الخط الواصل من الكتف الأيسر إلى الحوض الأيمن.



٦٥ – فى القلب المرئاوى (حالات الانقلاب الكلى للأحشاء) يكون القلب متموضعا بطريقة مرئاوية للوضع الطبيعى، فالأذينان بأكملهما إلى يمين القص وقمة القلب فى الفراغ بين الضلعين على الخط الإبطى الأمام الخامس أو السادس، وهكذا فإن المحور الكبير للقلب يكون فى اتجاه الخط الواصل من الكتف الأيسر إلى الحوض الأيمن.



٦٦ – (أ) الوضـع الطبيعي ونـرى الأوردة الرئوية تصب فـى الأذيـن الأيسـر، أما الخطوط المتكونة بالنقاط فتشير إلى موضع قمة القلب.

(ب) الانقلاب الكلى للأحشاء حيـث القلـب والمعـدة إلى اليمـين بينمـا الكبـد إلى اليسار.

(جـ) قلب يمينى، ونلاحظ أن القلب وقمة القلب، أصبحا إلى اليمين بينما لا تزال الأحشاء الأخرى فى مواضعها : الكبد إلى اليمين والمعدة والطحال إلى اليسار.

(د) قلب يسارى بينما انقلب وضع الأحشاء الأخرى.

(هـ) وضع شاذ حيث يكون الكبد فى الوسط بينما لا يوجد طحال.

فى الأحوال الأربعة الأولى: الوضع الطبيعى، الانقلاب الكلى، القلب اليمينى، القلب اليسارى، يظل الأذين (الجهازى: الذى يتلقى تصريف الوريد الأجوف العلوى) فى نفس الناحية التى فيها الكبد. ففى الوضع الطبيعى هو فى اليمين (الكبد فى اليمين)، وفى الانقلاب الكلى هو فى اليسار (وكذلك الكبد)، وفى حالتى القلب اليمينى واليسارى يكون الوريد الجهازى إلى اليسار (وكذلك الكبد).

ومن المهم أن نلخص ونترجم هنا معنى المصطلحات الطبية التى تتعلق بمواضع القلب (والأعضاء الأخرى).

مواضع الأذين:

Solitus = فى موضعه أى أن الأذين الأيمن (تركيبا) إلى اليمين.

Inversus = انقلاب الوضع أى أ، الأذين الأيمن (تركيبا) إلى اليسار.

Pimbigus = غير المميز أى لا يمكن تمييز أذين.

اللولب البصلى البطينى: لوصف مواضع البطين.

لولب ى أى أن البطين الأيمن (تركيبا) إلى اليمين.

لولب ش أى أن البطين الأيمن (تركيبا) إلى اليسار.

تقسيمات أمراض القلب الولادية

بعد هذه الرحلة مع أمراض القلب الولادية الصمامية ومع تغير وضع القلب وقبل أن نبدأ مرحلتنا فى الكتاب الثانى مع بقية أمراض القلب الولادية، يجدر بنا أن نلقى الآن نظرة سريعة، وأخرى عميقة على التقسيمات المختلفة التى وضعها العلماء لهذه الأمراض، وسألجأ إلى طريقة لا تزعج القارئ فى مطالعته لهذه التقسيمات، بل ربما تساعده الآن على أن يستوعب هذه التقسيمات (التى تبدو معقدة) بعد أن يحاط علما بالخصائص المميزة للأمراض المختلفة على مدى الفصول التى يتضمنها هذان الكتابان.. ولهذا فلن يجد القارئ: أولا وثانيا وثالثا ورابعا، ولكنه سيجد أربعًا من علامات الترقيم هى على توالى أهميتها ●■□○.

وبالطبع فإن كل علامة من هذه العلامات تشمل ما يندرج تحتها. فالعلامة الأولى● قد تشمل أكثر من ■، كذلك فإن العلامة الثانية ■ قد تشمل أكثر من□،والعلامة الثالثة□نفسها قد تشمل أكثر من○.

وقد نظمت طباعة هذا الفصل بحيث تدخل كل تفريعة إلى اليمين من التى سبقتها، وهكذا يكون مستوى بدء الكتابة فى السطور متناسبًا مع درجة التفريع على النحو التالى:

●

■

□

○

وبهذه الطريقة يمكن للقارئ أن يتأمل أهم تقسيمات الأمراض الولادية وأكثرها شيوعًا على النحو الذى يطالعه بعد قليل، وجوهر التقسيمة الأولى هى فكرة وجود الزراق من عدمه، ووجود التحويلة مع الزراق أو غيابها.

وهكذا فإن العناوين الكبرى الثلاثة هى: أمراض بلا زراق وبلا تحويلة، ثم أمراض بتحويلة وبلا زراق، ثم أمراض زراقية..

ويستتبع هذا - بالطبع - أن تكون هناك مجموعة من الأمراض العمومية لا علاقة لها بهذا الحسم تأتى فى النهاية تحت عنوان: «أمراض عمومية».

ومن السهل على القارئ أن يدرك أن نقطة الانطلاق وحجر الزاوية فى هذا التقسيم الأكثر شيوعًا كانت وجود الزراق أو عدمه، فالأمراض الزراقية تمثل طائفة يتم فرزها، ثم تمثل الأمراض اللازراقية طائفة اخرى سرعان ما يتم فرزها تبعًا للنقطة الثانية،

وحجر الزاوية الثانى فى التقسيم هو وجـود التحويلـة وبـهذا تصبح العناوين الثلاثة :

الأمراض الزراقية

الأمراض اللازراقية بلا تحويلة

الأمراض اللازراقية ذات التحويلة

وهكذا فإن تدرج التفكير على هاتين المرحلتين بالتفكير فى الـزراق أولا، ثم فى التحويلة فى حالة عدم وجود الزراق أدى إلى نشأة هـذه العناوين الثلاثة الكبار بدلاً مما يتوقعه القارئ من نشأة أربعة عناوين فى حالة التبديل والتوفيق بين متغيرين.

ورغم هذا فإن هذا التقسيم الأكثر شـيوعًا – وبخاصـة فـى التعليـم الطبى – على ما نرى قد واجــه كثـيرًا مـن العيـوب التـى تحـد مـن فعاليته ومصداقيته، إذ إننا نعرف أنه لا يضمن التقسيم بطريقة حادة النصل ذلك أن الدرجات المتفاوتة من أمراض كثيرة تخرج بعض هذه الأمراض من طائفة إلى طائفة، هذا فضــلاً عـن أنـه لم يستوعب كـل الأمراض الولادية الخلقية، حيث بقيــت أمـراض مـن قبيـل إحصـار القلـب الكـامل الخلقـى، والتبـدل المصحـح فـــى وضـــع الشـــريانين الكبيرين، وهى مجموعة العموميات (أو المجموعة الرابعة) فيما يـراه القارئ من تلخيصنا لهذا التقسيم بعد قليل.

ومن الطريف أن هذا التقسيم الشائع للأمراض الولادية فى كليات الطب وأدبياته، يرتبط مباشرة بتقسيم فرعى تكاد تكون له قوة التقسيم الأولى، وهو يقسم كل مجموعة من المجموعات الثلاث إلى مجموعتين فرعيتين (فى حالتين) أو ثلاث (فى الحالة الثالثة).

● فالأمراض الزراقية تنقسم بحسب السريان الدموى إلى أمراض زراقية ذات زيادة فى السريان الدموى، وأخرى زراقية ذات سريان دموى إسوى أو متدن (كأنما تنقسم بحسب الكمية).

● والأمراض غير الزراقية بلا تحويلة تنقسم إلى يمنى ويسرى، كأنما تنقسم بطول القلب، أو بخطوط كخطوط الطول.

● والأمراض غير الزراقية ذات التحويلة تنقسم إلى ثلاثة مستويات (على مستوى الأذينين والبطينين والشرايين) كأنما تنقسم بحلقات عرضية كخطوط العرض.

(١)

● **أمراض غير زراقية و بلا تحويلة :**

■ **فى الناحية اليسرى :**

☐ إعاقة دفق الأذين الأيسر

O ضيق الوريد الرئوى

O ضيق الصمام المترالى

O القلب ثلاثى الأذينات

☐ الارتجاع المترالى

O عيب الوسادة الشغافية

O التبدل المصحح (ولاديا) للشريانين الكبيرين

O التفرع الشاذ للشريان التاجى الأيسر من الجذع الرئوى

☐ الشغاف الليفى المرن التوسعى الأولى

☐ الضيق الأورطى :

O تحت الصمامى المنعزل

O الصمامى

O فوق الصمامى

- ☐ الارتجاع الأورطى
- ☐ تضيق قوس الأورطى

■ **فى الناحية اليمنى :**

- ☐ ايبشتين غير الزراقى
- ☐ ضيق الصمام الرئوى

[تحت القمعى، القمعى، الصمامى، فوق الصمـامى (ضيـق الشريان أو فروعه)]

- ☐ ارتجاع الصمام الرئوى
- ☐ التوسع التلقائى فى الجذع الرئوى

❑ ❑ ❑

● **أمراض غير زراقية مع تحويلة من الأيسر للأيمن :**

☐ الثقب الحاجزى الأذينى :

❍ ثقب فونتان السالك

❍ الفوهة الثانوية

❍ الفوهة الأولية

❍ الجيب الوريدى

❍ الاتصال الوريدى الرئوى الشاذ جزئيا

☐ متلازمة لوتمباخر: ثقب حاجز أذينى + ضيق الصمام المترالى

☐ الثقب الحاجزى البطينى

[المدخلى، العضلى، حول الغشائى، القمعى]

☐ الثقب الحاجزى البطينى مع ارتجاع فى الصمام الأورطى

☐ الثقب الحاجزى البطينى مع تحويلة من البطين الأيسر للأيمن

☐ الاتصالات بين جذر الأورطى والقلب الأيمن

❍ أمهات الدم فى جيوب فالسفا

❍ الناسور التاجى الشريانى الوريدى

❍ التفرع الشاذ للشريان التاجى الأيسر من الجذع الرئوى

☐ الاتصالات بين الشريانين الكبيرين :

- القناة الشريانية السالكة.
- النافذة الأورطية الرئوية.

☐ تحويلات عديدة المستوى :

- القناة الأذينية البطينية العامة الكاملة
- ثقب حاجزى بطينى مع قناة شريانية سالكة

● **الأمراض الزراقية :**

■ **مع زيادة السريان الرئوى :**

☐ التبدل الكامل فى وضع الشريانين الكبيرين.

☐ البطين الأيمن ذو المخرجين.

☐ الجذع الشريانى.

☐ الاتصال الوريدى الرئوى الشاذ كليا.

☐ الاتصال الوحيد (بلا ضيق رئوى).

☐ الأذين المشترك

☐ رباعية فالو مع رتق رئوى وزيادة السريان الشريانى المرادف.

☐ البطين الأيسر ناقص التنسج (رتق الأورطى، رتق الميترالى).

■ **مع تساوى أو تدنى السريان الرئوى:**

- ☐ رتق الصمام ثلاثى الشرفات.
- ☐ عيب ايبشتين مع تحويلة من الأيمن للأيسر.
- ☐ رتق الصمام الرئوى مع حاجز بطينى سليم.
- ☐ ضيق الرئوى (أو رتقه) مع حاجز بطينى سليم.
- ☐ ضيق الرئوى مع تحويلة من الأيمن للأيسر.
- ☐ التبدل الكامل فى وضع الشريانين مع ضيق الرئوى.
- ☐ البطين الأيمن ذو المنفذين مع ضيق الرئوى.
- ☐ البطين الوحيد مع ضيق الرئوى.
- ☐ الناسور الرئوى الشريانى الرئوى.
- ☐ الاتصال الوريدى الأجوفى بالأذين الأيسر.

● **أمراض متنوعة :**

- ☐ التبدل المصحح (خلقيا) لوضع الشريانين الكبيرين
- ☐ الأوضاع اليمينية للقلب (القلب اليمينى)
- ☐ إحصار القلب الولادى الكامل

❑❑❑

(٢)

وهذه طريقة ثانية مختصرة فى تقسيم أمراض القلب، وهى تعتمد فى الأساس على الشذوذات الوظيفية التى تنشأ نتيجة لوجود هذه الأمراض.

● **الأمراض الزراقية :**

☐ [اتصالات فى داخل القلب عبر فتحة + انسداد فى القلب الأيمن فيما بعد الفتحة]

والأمثلة على هذا النوع :

❍ (الثقب الحاجزى البطينى + ضيق الصمام الرئوى)

أى رباعية فالو

❍ أو الثقب الحاجزى الأذينى + رتق الثلاثى

وتكون هذه العيوب مصحوبة بنقص التوعية الدموية الرئوية

☐ اتصالات قلبية شاذة :

❍ تبدل وضع الشريانين الكبيرين

وتصحب هذه العيوب زيادة فى التوعية الدموية الرئوية

❑❑❑

● الأمراض غير الزراقية :

- ☐ تحويلة من الأيسر للأيمن :
  - ❍ الثقب الحاجزى الأذينى
  - ❍ الثقب الحاجزى البطينى
  - ❍ القناة الشريانية السالكة
- ☐ انسداد فى مجرى السريان فى القلب الأيسر :
  - ❍ ضيق الأورطى.
  - ❍ ضيق قوس الأورطى.
- ☐ انسداد فى القلب الأيمن :
  - ❍ ضيق الرئوى.
- ☐ مرض فى عضلة القلب.

● **الأمراض المركبة :**

☐ عادة مع زراق بسيط، وزيادة فى التوعية الدموية الرئوية :

- التصريف الوريدى الرئوى الشاذ
- البطين الوحيد
- الجذع الشريانى

(٣)

وهذه طريقة ثالثة فى التقسيم التفصيلى لأمراض القلب الخلقية:

وهى تقسم الأمراض إلى تحويلات أو شذوذات متعلقة بالصمامـات أو أمراض أخرى.

- **التحـــويلات :**
  - ☐ **عادة من الأيسر للأيمن :**
    - ○ الثقب الحاجزى الأذينى
    - ○ التصريف الوريدى الرئوى الشاذ جزئيا
    - ○ الثقب الحاجزى البطينى
    - ○ القناة الشريانية السالكة
    - ○ انفجار أمهات دم جيب فالسفا فى البطين الأيمن
  - ☐ **من اليمين لليسار (وهى الأمراض الزراقية)**
    - ○ أيزنمنجر
    - ○ رباعية فالو، ثلاثية فالو.
    - ○ رتق الصمام الرئوى
    - ○ البطين الأيمن ذو المنفذين

- تبدل وضع الشريانين الكبيرين
- البطين الوحيد
- الجذع الشرياني
- رتق الثلاثي
- التصريف الوريدي الشاذ كليا

● الشذوذات في (أو تحت أو فوق) الصمام

- الصمام الرئوي :
  - ضيق الصمام الرئوي
  - ضيق الشريان الرئوي
  - التوسع التلقائي للشريان الرئوي
  - أمهات الدم في الشريان الرئوي
- الصمام الثلاثي:
  - شذوذ ايبشتين
- الصمام الأورطي :
  - رتق الصمام الأورطي
  - الصمام الأورطي ذو الشرفتين
  - ضيق الصمام الأورطي
  - ضيق الأورطي تحت الصمامي
  - ضيق الأورطي فوق الصمامي

- تضيق قوس الأورطى
- الشغاف الليفى المرن (التليف المرن للشغاف)

□ الصمام المترالى :

- ضيق المترالى
- ارتجاع المترالى
- القلب ثلاثى الأذينات

● **متنوعات :**

- إحصار القلب الولادى التام
- تغير وضع القلب
- شرايين تاجية شاذة التفرع
- حلقات وعائية ، وشذوذات قوس الأورطى.

❑❑❑

(٤)

تقسيم (إحصائى) لانتشار عيوب القلب الولادية (الخلقية) فى البالغين الذين لم تجر لهم جراحات :

☐ الأكثر شيوعًا :

- الصمام الأورطى ذو الشرفتين
- الضيق الرئوى
- تضيق قوس الأورطى
- العيب الحاجزى الأذينى

☐ الأقل شيوعًا :

- العيب الحاجزى البطينى
- الضيق تحت الصمامى المنعزل
- القناة الشريانية السالكة
- عيب ايبشتين
- رباعية فالو
- الناسور التاجى الشريانى الوريدى

- أمهات الدم فى جيوب فالسفا
- التبدل المصحح فى وضع الشريانين الكبيرين

□ النـــــادر:

- البطين الأيمن ذو المخرجين.
- التبدل الكامل فى وضع الشريانين الكبيرين.
- الجذع الشريانى.
- رتق الصمام الثلاثى.
- القلب وحيد البطين .

❑❑❑

(٥)

تقسيم فرعى للاتصالات البطينية الشريانية: ويهدف هذا التقسيم إلى وصف اتصالات الشريانين الكبيرين بالبطينات.

- ☐ الاتصال المتوافق : يبزغ الأورطى من البطين الأيسر، والرئوى من البطين الأيمن.
- ☐ تبدل الوضع: يبزغ الأورطى من البطين الأيمن، والرئوى من البطين الأيسر.
- ☐ البطين الأيمن ذو المخرجين.
- ☐ البطين الأيسر ذو المخرجين
- ☐ القلب ذو المخرج الواحد.
  - ○ رتق الأورطى
  - ○ رتق الرئوى
  - ○ الجذع الشريانى

❑❑❑

جداول الجراحات

نورد هنا بطريقة موجزة نبـذات سـريعة ومقارنـة عـن التدخـلات والعلاجـات الجراحيـة وغـير الجراحيـة التـى يلجـأ إليـها الأطبـاء والجراحون علاجًـا لبعـض أمـراض القلـب الولاديـة ، وفـى الفصـول المختلفة من الكتاب التالى نقدم شـروحا تفصيليـة ورسـوما توضيحيـة لمعظم هذه العمليات والجراحات.

أولا : ملخص بوصف ومضاعفات
الجراحات الملطفة التى تجرى للمصابين
بأمراض القلب الولادية

الجراحة	وصف موجز لما يجرى في العملية	المضاعفات
تحزيم الشريان الرئوى	تضييق الشريان الرئوى الرئيسى	- أن يكون التحزيم غير كاف، وبالتالى ينشأ المرض الوعائى الرئوى - ضيق فى شريان رئوى فرعى - إصابة الشريان الرئوى باضطراب الوظيفة
تحويلة واترسون	مفاغرة الأورطى الصاعد إلى الشريان الرئوى الأيمن	ارتفاع الضغط الشريانى الرئوى بسبب كبر حجم التحويلة
تحويلة بوتس	مفاغرة الأورطى النازل إلى الشريان الرئوى الأيمن	التواءات فى الشرايين الرئوية الفرعية
تحويلة بلالوك تاوسيج	مفاغرة الشريان تحت الترقوى إلى شريان رئوى	تحويلة غير كافية لدعم السريان الدموى الرئوى

الجراحة	وصف موجز لما يجرى في العملية	المضاعفات
تحويلة بلالوك تاوسيج المطورة	مفاغرة تحت الترقوى إلى شريان رئوى + رقعة	تحويلة كبيرة تسبب ارتفاع الضغط الشريانى الرئوى
جراحة جلن	مفاغرة الوريد الأجوف العلوى إلى الشريان الرئوى الأيمن (مع فصل الشريان الرئوى الرئيسى)	ازرقاق ما بعد الجراحة بسبب زيادة المرادفات من الوريد الأجوف العلوى إلى الوريد الأجوف السفلى أو النواسير الرئوية الشريانية الوريدية
جراحة جلن ثنائية الاتجاه	مفاغرة الوريد الأجوف العلوى إلى كلا الشريانين الرئويين (مع فصل الشريان الرئوى الرئيسى)	ازرقاق ما بعد الجراحة بسبب زيادة المرادفات من الوريد الأجوف العلوى إلى الوريد الأجوف السفلى أو النواسير الرئوية الشريانية الوريدية

ثانيا : العمليات التصحيحية
لأمراض القلب الولادية البسيطة

العيب أو المرض	الوصف	المضاعفات والشذوذات المتبقية
الثقب الحاجزي الأذيني	إصلاح بالخياطة، الإغلاق برقعة، الإغلاق عبر القثطرة	◉ تحويلة مستبقاة ◉ شذوذات الصمام المترالي المصاحبة ◉ استبقاء الضغط الشرياني ◉ كبر البطين الأيمن
الثقب الحاجزي البطيني	الإصلاح الجراحي (عبر الأذين الأيمن)	◉ تسريب الرقعة ◉ نشوء اضطرابات وتيرية (نظمية) (إذا ما لجأنا إلى إحداث قطع في البطين)
القناة الشريانية السالكة	الربط الجراحي أو الإغلاق عبر القثطرة	◉ بقاء التحويلة (يزداد الاحتمال إذا ما كان التكلس قد حدث)
الصمام الأورطي ثنائي الشرفتين	رأب الصمام جراحيا أوبالبالون رقعة ذاتية من الصمام الرئوي استبدال الصمام رقعة ذاتية من الصمام الرئوي استبدال الصمام	◉ عيوب مصاحبة (عيب حاجزي بطيني، ضيق القوس) ◉ عودة الضيق ◉ فشل الصمام الصناعي

العيب أو المرض	الوصف	المضاعفات والشذوذات المتبقية
ضيق الأورطى تحت الصمامى	استئصال الغشاء أو الحيد العضلى الليفى	◎ ارتجاع الأورطى ◎ ثقب حاجزى بطينى طبابى ◎ إصابة الصمام المترالى ◎ عودة الضيق
ضيق قوس الأورطى	إصلاحات عديدة	◎ بقاء الضيق أو عودته ◎ تضخم البطين الأيسر ◎عيوب مصاحبة (الصمام الأورطى ثنائى الشرفتين، الحلقة فوق المترالية)
عيب إيبشتين	الإصلاح الجراحى	◎ارتجاع ثلاثى الشرفات المتبقى ◎عيوب مصاحبة : - ثقب بيضاوى سالك - عيب حاجزى أذينى - ضيق الرئوى - عيب حاجزى بطينى
ضيق الرئوى	التوسيع بالبالون التوسيع الجراحى	◎استبقاء الضيق ◎ارتجاع الرئوى ◎ضيق دينامى فى قناة مخرج البطين الأيمن (فى الأعقاب المباشرة للجراحة)
شذوذات الشريان التاجى	إصلاحات عديدة	◎ فشل البطين الأيسر ◎ارتجاع الصمام الأورطى

ثالثا : العمليات التصحيحية
لأمراض القلب الولادية المعقدة

العيب أو المرض	الوصف	المضاعفات والشذوذات المتبقية
تبدل وضع الشريانين الكبيرين	جراحة تبديل الأذينين (ماستارد)	◉ اضطرابات وتيرية وعيوب توصيلية ◉ تسريب من الرقعة ، وانسداد ◉ انسداد الوريد الأجوف، والوريد الرئوى ◉ ارتجاع الصمام ثلاثى الشرفات ◉ اضطرابات وظيفة البطين الأيمن
تبدل وضع الشريانين الكبيرين	جراحة تبديل الشريانين	◉ ضيق الرئوى فوق الصمامى ◉ ضيق الأورطى فوق الصمامى (أقل شيوعا) ◉ شذوذات موضعية فى حركة جدار البطين الأيسر

العيب أو المرض	الوصف	المضاعفات والشذوذات المتبقية
تبدل وضع الشريانين مع العيب الحاجزي البطيني ومع ضيق الرئوي	جراحة راستيللي (توصيلة من البطين الأيمن إلى الشريان الرئوي مع رقعة للعيب الحاجزي البطيني توجه السريان تحت الأورطي)	◉ تسرب من رقعة ثقب الحاجز البطيني ◉ انسداد تحت الأورطي ◉ اضطراب وظيفة الصمام الصناعي
التبدل الكامل مع العيب الحاجزي البطيني مع ضيق الأورطي تحت الصمامي	جراحة دامس - كاي - ستانسل	◉ تسرب من رتق ثقب الحاجز البطيني ◉ارتجاع الرئوي
رتق الثلاثي أو البطين الوحيد ذو المدخلين	جراحة فونتان (الأذين الأيمن - الشريان الرئوي)	◉ تحويلة أجوفية-أذينية ◉ ثقب حاجزي أذيني ◉خثرة ◉انسداد الأذين الأيمن أو الشريان الرئوي
رباعية فالو	رتق العيب الحاجزي البطيني، تحرير الضيق القمعي	◉ ارتجاع الرئوي ◉تمددات في البطين الأيمن (مع الاصلاحات السابقة) ◉ضيق قناة مخرج البطين المتبقي ◉تسرب من رقعة ثقب الحاجز البطيني

العيب أو المرض	الوصف	المضاعفات والشذوذات المتبقية
عيب القناة الأذينية البطينية	ترقيع الثقب الحاجزى البطينى أو الأذينى مع إصلاح الصمام	◎ارتجاع مترالى متبق ◎ضيق مترالى طبابى ◎ضيق الأورطى تحت الصمامى ◎تسريبات من الرقعة
التبدل المصحح	إصلاحات عديدة تعتمد على العيوب المصاحبة	◎ارتجاع فى الصمام الأذينى البطينى الأيسر ◎إحصار القلب ◎اضطراب الوظيفة الانقباضية للبطين الوريدى (الأيمن تشريحيا)
البطين الأيمن ذو المخرجين	راستيللى	◎انسداد توصيلة البطين الأيسر للأورطى ◎عيوب حاجزية بطينية مستبقاة ◎انسداد فى توصيلة الجانب الأيمن

المحتويات

الموضـوع	الصفحة

رقم الإيداع	٢٠٠١/١٨٣١٣
الترقيم الدولى	977-02-6239-0 ISBN

١/٢٠٠١/٣٢

طبع بمطابع دار المعارف (ج . م . ع .)